



Ihr Partner in der

- Immunologie
- Critical Care
- Hämophilie
- Pneumologie

Think Human

Einfach ersetzen, was fehlt!



Privigen®

Bei primären Immundefekten zur intravenösen (i.v.) Substitutionstherapie sowie bei Myelom oder chronisch-lymphatischer Leukämie mit schwerer sekundärer Hypogammaglobulinämie und rezidivierenden Infekten, und Kindern mit kongenitaler HIV-Infektion und rezidivierenden Infekten. Zur Immunmodulation (primäre Immunthrombozytopenie [ITP], Guillain-Barré-Syndrom [GBS], Kawasaki-Syndrom und chronisch inflammatorische demyelinisierende Polyneuropathie [CIDP]). Bei allogener Knochenmarktransplantation.¹

- Einziges Immunglobulin mit Zulassung und Kassenpflichtigkeit für die Behandlung der CIDP in der Schweiz¹⁻⁵
- Infektprophylaxe bei primären und sekundären Immundefekten^{6,7}
- Gute Verträglichkeit in Anwendungsstudie bestätigt^{7,8}
- Niedriger IgA Gehalt ($\leq 0,025$ mg/ml) und zuckerfrei¹
- Erweiterter Isoagglutinin-Abreicherungsprozess (Ig IsoLo®) reduziert den Gehalt von anti-A- und anti-B-Isoagglutinin in Privigen® um 88 % resp. 90 %⁹
- Verbesserter Erhalt funktioneller Antikörper durch L-Prolin Stabilisierung im Vergleich zu Glycin-haltigen Formulierungen^{8,10,11}
- Lagerung bei Raumtemperatur (≤ 25 °C)^{8,11}
- In der Schweiz produziert
- Verfügbare Packungsgrößen: 2,5 g, 5 g, 10 g, 20 g, 40 g¹

Hizentra®

Bei primären Immundefekten zur subkutanen (s.c.) Substitutionstherapie sowie bei Myelom oder chronisch lymphatischer Leukämie mit schwerer sekundärer Hypogammaglobulinämie und rezidivierenden Infekten.¹²

- Subkutanes Immunglobulin mit 20 % Konzentration¹²
- Flexible Dosierung und trotzdem gleichmässige IgG-Serumspiegel (täglich bis alle 2 Wochen)¹⁵
- Niedriger IgA-Gehalt ($\leq 0,05$ mg/ml)¹²
- Geringes Infusionsvolumen dank hoher Konzentration; entspricht einer Reduktion von bis zu 20 % gegenüber Immunglobulinen mit 16 %-iger Lösung^{12,16}
- Schnelle Infusion dank kleinem Volumen und hoher Infusionsgeschwindigkeit möglich¹²
- Lagerung bei Raumtemperatur (≤ 25 °C)¹²
- In der Schweiz produziert
- Verfügbare Packungsgrößen: 1 g, 2 g, 4 g und 10 g¹²



Rhopylac® 300

Bei Rh(D)-negativen Frauen zur Prophylaxe der Rh(D) Immunisierung und bei Rh(D)-negativen Personen zur Prophylaxe nach inkompatiblen Transfusionen von Rh(D)-positivem Blut oder Blutprodukten, die Rh(D)-positive Erythrozyten enthielten.¹⁷

- Hohe spezifische Anreicherung von Anti-D-Immunglobulin¹⁷
- Sowohl intravenöse als auch intramuskuläre Anwendung möglich^{17,18}
- Anwenderfreundlich dank Fertigspritze (2 ml; 300 µg)¹⁷

Berirab®

Bei vermuteter Exposition zur Prophylaxe der Tollwutkrankung.¹⁹

- Anwendungsfreundlich dank Fertigspritze¹⁹
- 2 ml mit mehr als 300 IE und 5 ml mit mehr als 750 IE¹⁹

Tetagam®

Bei klinisch manifestem Tetanus. Bei Tetanus-gefährdeten Verletzungen zur umgehenden Prophylaxe bei Patienten, die nicht ausreichend geimpft sind, deren Impfstatus nicht genau bekannt ist, mit schwerem Antikörpermangel. Zur postexpositionellen Prophylaxe.²⁰

- Anwendungsfreundlich dank Fertigspritze (1 ml)²⁰

Hepatitis-B-Ig Behring

Zur Immunprophylaxe der Hepatitis B.²¹

- Anwendungsfreundlich dank Fertigspritze (1 ml oder 5 ml)²¹

Haemocompletan® P

Bei hämorrhagischer Diathese infolge kongenitaler Hypo-, Dys- und Afibrinogenämie.
Bei erworbener Hypofibrinogenämie infolge Synthesestörung bei schweren Leberparenchym-schäden, infolge gesteigerten intravasalen Verbrauchs z.B. durch disseminierte intravaskuläre Gerinnung und Hyperfibrinolyse, und infolge erhöhten Verlustes.¹

- Erhöhung des Fibrinogen-Spiegels bei Mangelzuständen²
- Kontrolle von perioperativen Blutungen^{2,3}
- Pharmakovigilanzdaten von über 650 000 Standardanwendungen über einen Zeitraum von 27 Jahren zeigen ein tiefes Risiko für unerwünschte Wirkungen⁴
- Lagerung bei Raumtemperatur (≤ 25 °C)¹
- Empfohlen in den ESA⁵ und European Trauma Guidelines⁶
- Verfügbare Packungsgrößen: 1g und 2g Fibrinogen¹

Beriplex® P/N 500/1000

Bei erworbenem Mangel an Prothrombinkomplex (Faktoren II, VII, IX, X) zur Behandlung und perioperativer Prophylaxe von Blutungen. Bei angeborenem Mangel eines Vitamin-K-abhängigen Gerinnungsfaktors zur Behandlung und perioperativen Prophylaxe von Blutungen, sofern keine Einzelfaktorkonzentrate zur Verfügung stehen.⁷

- Belegte niedrige Inzidenz von schweren Nebenwirkungen inklusive thromboembolischen Ereignissen in über 600 000 Standardanwendungen⁸
- Schnelle Aufhebung der oralen Antikoagulation durch Vitamin-K-Antagonisten⁹⁻¹¹
- Gut verträgliche Behandlung von Blutungsnotfällen bei Patienten mit schweren Leberschäden¹² und kritisch Kranken¹³
- Schnelle Infusionsgeschwindigkeit (8,4 ml/min)^{9,11,12}
- Lagerung bei Raumtemperatur (≤ 25 °C)⁷
- Verfügbare Packungsgrößen: 500 IE und 1000 IE⁷

Fibrogammin® P

Bei kongenitalem Faktor-XIII-Mangel zur Prophylaxe und perioperativen Behandlung von chirurgischen Blutungen. Bei hämorrhagischen Diathesen, welche ganz oder teilweise durch erworbenen Faktor-XIII-Mangel bedingt sind, sowie bei Störungen der Wundheilung, speziell bei Ulcus cruris, nach grossen Operationen oder Verletzungen.¹⁴

- Stabilisiert das Blutgerinnsel und schützt vor vorzeitiger Fibrinolyse¹⁵
- Prognostizierbare Korrektur des Faktor XIII Plasmaspiegels¹⁶
- Inhibitorentwicklung sehr selten¹⁴
- Keine thromboembolischen Ereignisse¹⁴
- Kleinere Volumen als FFP (fresh frozen plasma) und dadurch geringere Infusionsdauer¹⁸
- Verfügbare Packungsgrößen: 250 IE und 1250 IE¹⁴



Albumin CSL 5 % und 20 %

Bei Volumenmangel, wenn die Anwendung eines Kolloids zur Wiederherstellung und Erhaltung des zirkulierenden Blutvolumens angezeigt ist.^{23,24}

- In der Schweiz produziert
- Verschiedene Packungsgrößen und galenische Formen bieten Flexibilität bei der Verabreichung^{23,24}
 - 5 %: 100ml, 250ml und 500ml
 - 20 %: 50ml und 100ml
- Lagerung bei Raumtemperatur (≤ 25 °C)^{23,24}

Beriner®

Bei erblichem Angioödem zur Therapie eines akuten Schubes sowie zur Prophylaxe vor Operationen.¹⁹

- Geringe Anzahl Nebenwirkungen in kontrollierten Studien erwiesen^{20,21}
- Schneller Wirkungseintritt innerhalb von rund 30 Minuten^{20,21}
- Geringes Risiko für das Erleiden eines Rückfalles nach einer einzelnen Dosis von 20 IE/kg KG (Nachdosierung)^{20,21}
- Möglichkeit zur Selbstverabreichung^{19,22}
- Lagerung bei Raumtemperatur (≤ 25 °C)¹⁹
- Verfügbare Packungsgröße: 500 IE¹⁹

Kybernin® P

Bei angeborenem Mangel an Antithrombin III zur Thromboseprophylaxe, wenn die Verabreichung von oralen Antikoagulantien bzw. von Heparin kontraindiziert ist sowie zur Thromboserapie bei ausgedehnten Thrombosen zusammen mit Heparin sowie bei einer Verbrauchskoagulopathie.²⁵

- Im Vergleich zu anderen Präparaten²⁶ sind geringere Dosen erforderlich, um die gewünschte Antithrombinaktivität zu erreichen²⁵
- Zwei verschiedene Packungsgrößen (500 IE und 100 IE) für mehr Flexibilität²⁵
- Lagerung bei Raumtemperatur (≤ 25 °C)²⁵



Idelvion®

Bei zuvor behandelten Patienten mit Hämophilie B (kongenitaler Faktor-IX-Mangel) zur Prophylaxe und Therapie von Blutungen einschliesslich der Kontrolle und Prävention von Blutungen während chirurgischer Eingriffe.¹

- Rekombinant hergestelltes Albumin-Fusionsprotein
- Bis zu 14 Tage Schutz mit 1 Injektion^{*,1,2}
- Faktor-IX-Aktivität >5%^{*,2,3}
- Mediane annualisierte Spontanblutungsrate (AsBR) von 0.00^{*,2,4}
- Keine thromboembolischen Ereignisse, keine anaphylaktischen Reaktionen^{*,2,4}
- Lagerung bei Raumtemperatur (≤ 25 °C)¹
- Verfügbare Packungsgrössen: 250 IE, 500 IE, 1000 IE und 2000 IE¹

* Routineprophylaxe 25 bis 40 IE/kg einmal wöchentlich, bei gutem Ansprechen bis zu 75 IE/kg alle 10 oder 14 Tage. Bei pädiatrischen Patienten kürzeres Dosierungsintervall individuell abhängig vom Talspiegel. Bei der Routineprophylaxe entsprechen die empfohlenen Dosierungsschemata für Kinder und Jugendliche den Dosierungsschemata für Erwachsene.¹

[†] Vergleichbare Resultate aus der Studie 3002 bei Patienten <12 Jahre.⁴

Afstyla®

Behandlung und Prophylaxe von Blutungen bei vorbehandelten Patienten mit Hämophilie A (angeborener Faktor-VIII-Mangel). AFSTYLA® ist nicht zur Behandlung von von-Willebrand-Krankheit (VWD) indiziert.¹

- Rekombinant hergestelltes SingleChain Protein
- Erhöhte Affinität an den von-Willebrand-Faktor dank innovativem SingleChain Design^{*,2}
- 5,1 Tage FVIII-Aktivität über 1 % nach Einzelgabe von 50 IE/kg Körpergewicht^{**,3}
- Flexible Dosierung: 2x oder 3x wöchentlich^{1,4,5}
- Mediane annualisierte Spontanblutungsrate (AsBR) von 0.00 bei Kindern und Erwachsenen im Affinity-Studienprogramm unabhängig des Prophylaxe-Regime^{5,4,5}
- Verfügbare Packungsgrössen: 250 IE, 500 IE, 1000 IE, 1500 IE, 2000 IE, 3000 IE

* Resultate tierexperimenteller Studien

** Resultate einer populationspharmakokinetischen Studie

[§] Empfohlene Anfangsdosierung für die Prophylaxe 20–50 IE/kg (für vorbehandelte Kinder <12 Jahre 30–50 IE/kg) 2- bis 3-mal wöchentlich.¹ In einer klinischen Studie mit vorbehandelten Patienten im Alter zw. 12 und 65 Jahren wurden 32 % der 2-mal und 54 % der 3-mal wöchentlichen Behandlung zugeteilt.^{1,4} In einer klinischen Studie mit vorbehandelten Patienten unter 12 Jahren wurden 53 % einer 2-mal und 31 % einer 3-mal wöchentlichen Behandlung zugewiesen.^{1,5}

Haemate® P

Bei von-Willebrand-Syndrom (vWS) zur Prophylaxe und Therapie von Blutungen oder Blutungen während Operationen, für den Fall, dass die Behandlung mit Desmopressin (DDAVP) nicht wirksam oder kontraindiziert ist. Bei angeborenem oder erworbenem Faktor-VIII-Mangel (Hämophilie A) zur Prophylaxe und Therapie von Blutungen⁵

- Zugelassen und breit einsetzbar in verschiedenen Situationen (Prophylaxe, On-Demand-Therapie, perioperativ) und bei allen VWS Patiententypen⁵⁻⁸
- Über 30 Jahre Erfahrung in der VWS-Therapie⁹
- Verfügbare Packungsgrössen: 250 IE, 500 IE, 1000 IE⁵

Voncento®

Bei von-Willebrand-Syndrom (vWS) zur Therapie von Blutungen oder zur Prophylaxe und Therapie während Operationen, für den Fall, dass die Behandlung mit Desmopressin (DDAVP) nicht wirksam oder kontraindiziert ist. Bei angeborenem Faktor-VIII-Mangel (Hämophilie A) zur Prophylaxe und Therapie von Blutungen bei vorbehandelten Patienten.¹⁰

- Umfassendes klinisches Studienprogramm bei Patienten mit VWS oder Hämophilie A (SWIFT-Studienprogramm)^{11,12}
- Höchste Konzentration an VWF pro ml Infusionslösung (2400 IE VWF in 10 ml)^{10,13-15,†}
- Kurze Infusionszeit aufgrund des kleinen Lösungsmittelvolumens und der aktuell höchsten Infusionsgeschwindigkeit eines VWF/FVIII Konzentrates zur VWS-Behandlung (6 ml/min)^{10,13-15,†}
- Verfügbare Packungsgrössen: 500 IE und 1000 IE¹⁰

[†] Angaben im Vergleich zu folgenden Konzentraten: Haemate® P, Immunate® S/D, Wilate®, Willfact®

Beriate®

Prophylaxe und Therapie von Blutungen bei angeborenem Faktor-VIII-Mangel (Hämophilie A). Behandlung des erworbenen Faktor-VIII-Mangels.²¹

- Hohe spezifische Faktor-VIII-Aktivität (ca. 270 IE/mg Protein^{*})^{22,23}
- Zusätzlich zu seiner Funktion als Faktor VIII stabilisierendes Protein vermittelt von-Willebrand-Faktor die Anlagerung von Thrombozyten an verletzte Gefässendothelien und spielt die Hauptrolle bei der Thrombozytenaggregation²¹
- 25 Jahre klinische Erfahrung^{23,24}
- Lagerung bei Raumtemperatur (≤ 25 °C),²¹ 3 Jahre Haltbarkeitsdauer²⁵
- Verfügbare Packungsgrössen: 500 IE und 1000 IE²¹

* Mittlere spezifische Aktivität (IE): bestimmt mittels chromogenem Test gemäss Europäischem Arzneibuch

Berinin® P

Bei angeborenem (Hämophilie B) oder erworbenem Faktor-IX-Mangel zur Prophylaxe und Therapie von Blutungen.²⁶

- Hohe in-vivo recovery mit 1.1 IE/dl pro IE/kg²⁶
- Niedrige Thrombogenität^{26,27}, keine bestätigten Berichte von Virus- oder Prionenübertragung^{27,28}
- Über 20 Jahre klinische Erfahrung²⁹
- Lagerung bei Raumtemperatur (≤ 25 °C)²⁹
- Verfügbare Packungsgrössen: 600 IE und 1200 IE²⁶

Factor X P Behring

Bei angeborenem Faktor-IX-Mangel (Hämophilie B) oder bei Mangel an Faktor IX oder X zur Prophylaxe und Therapie von Blutungen.³⁰

- Gute Kontrolle der Blutungsepisoden bei Patienten mit regulärer Prophylaxe im Greifswald Registry, ohne schwere behandlungsbedingte Komplikationen³¹
- Einziges Konzentrat mit Blutgerinnungsfaktoren X und IX ohne andere Gerinnungsfaktoren³²
- Vireninaktiviert und pasteurisiert³⁰
- Verfügbare Packungsgrösse: 600 IE³⁰



Respreeza®

Erhaltungstherapie für Erwachsene mit schwerem Alpha₁-Proteinase-Inhibitor-Mangel (Phänotyp [Z, Z], [Z, Null], [Null, Null] oder [S, Z]) und klinisch manifester Lungenerkrankung (forcierte Einsekundenkapazität (FEV₁) oder Diffusionskapazität (DL_{CO}) <70 % des Sollwertes). Respreeza® verlangsamt die zugrundeliegende Zerstörung des Lungengewebes, die zu Emphysem führt.¹

- Statistisch signifikanter Vorteil bei der Lungendichtereduktion versus Placebo^{*,2}
- Prognostizierter Überlebensvorteil: bis zu 5.8 Jahre längeres Überleben unter Respreeza® vs. Placebo^{*,2}
- Mit Placebo vergleichbares Sicherheits- und Verträglichkeitsprofil²
- Hohe Reinheit: Wirkstoffanteil am Gesamtprotein-Gehalt >92 %¹
- Halbes Infusionsvolumen und halbierte Infusionszeit versus Prolastin®^{1,3}
- Lagerung bei Raumtemperatur (≤25 °C)¹
- Verfügbare Packungsgrösse: 1000 IE¹

* Randomisierte, doppelblinde, placebo-kontrollierte Multicenterstudie mit 180 Patienten mit Alpha1-Antitrypsin-Mangel und klinischer Manifestation eines Emphysems. Behandelt wurden sie bis 24 Monate lang mit einer wöchentlichen i.v. Dosis von 60 mg/kg KG Respreeza® bzw. Placebo. Primäre Endpunkte waren die jährliche Abnahme der Lungendichte, gemessen mit CT bei totaler Lungkapazität (TLC) sowie bei funktionaler residueller Kapazität (FRC), kombiniert und separat. Die CT Messung bei totaler Lungkapazität (TLC) ergab eine 34 %-ige Reduktion des jährlichen Lungendichteverlusts versus Placebo, die statistisch signifikant war (p=0.033). Bei den anderen Endpunkten waren die Unterschiede zwischen den Behandlungsgruppen statistisch nicht signifikant.²

Immunologie

Privigen®

1. Fachinformation Privigen®, Stand: Juni 2016, publiziert auf www.swissmedinfo.ch. 2. Fachinformation Intratect® 5 %, Intratect® 10 %, Stand: Mai 2016, publiziert auf www.swissmedinfo.ch. 3. Fachinformation KIOVIG™, Stand: Mai 2016, publiziert auf www.swissmedinfo.ch. 4. Fachinformation Octagam® 5 %, Stand: September 2013, publiziert auf www.swissmedinfo.ch. 5. Fachinformation Octagam® 10 %, Stand: Dezember 2015, publiziert auf www.swissmedinfo.ch. 6. Church J. A. et al. Efficacy and Safety of Privigen® in Children and Adolescents with Primary Immunodeficiency. *Pediatric Asthma, Allergy and Immunology*, 2009; 22:53-61. 7. Dorsey M.J. et al. Clinical Experience With an L-Proline-Stabilized 10 % Intravenous Immunoglobulin (Privigen®) Real-Life Effectiveness and Tolerability. *Journal of Clinical Immunology*, 2014; 34: 804-812. 8. Sleasman J. W., et al. Tolerability of a new 10 % liquid immunoglobulin for intravenous use, Privigen®, at different infusion rates. *Journal of Clinical Immunology*, 2010; 30(3):442-448. 9. Hoeffler L et al. Isoagglutinin reduction by a dedicated immunoaffinity chromatography step in the manufacturing process of human immunoglobulin products. *Transfusion*, 2015; 55 (Suppl 2):117-121. 10. Robak T. et al. Efficacy and Safety of Privigen®, a Novel Liquid Intravenous Immunoglobulin Formulation, in Adolescent and Adult Patients with Chronic Immune Thrombocytopenic Purpura. *Hematology*, 2008; 14(4):227-236. 11. Bolli R. et al.: L-Proline reduces IgG dimer content and enhances the stability of intravenous immunoglobulin (IVIg) solutions. *Biologicals*, 2010; 338:150-157.

Hizentra®

12. Fachinformation Hizentra®, Stand: April 2017, publiziert auf www.swissmedinfo.ch. 13. Fachinformation Subcuvia®, Stand: Dezember 2015, publiziert auf www.swissmedinfo.ch. 14. Fachinformation Gammanorm®, Stand: März 2015, publiziert auf www.swissmedinfo.ch. 15. Sidhu J et al. Enhancing patient flexibility of subcutaneous immunoglobulin G dosing: pharmacokinetic outcomes of various maintenance and loading regimens in the treatment of primary immunodeficiency. *Bio Ther* 2014; 4: 41-55. 16. Niebur H. B. et al. Efficacy and tolerability of 16 % subcutaneous immunoglobulin compared with 20 % subcutaneous immunoglobulin in primary antibody deficiency. *Clinical and Experimental Immunology*, 2015; 181:441-450.

Rhophylac® 300

17. Fachinformation Rhophylac®, Stand: März 2016, publiziert auf www.swissmedinfo.ch. 18. Mac Kenzie I. Z. et al. Efficacy and safety of a new, chromatographically purified rhesus (D) immunoglobulin. *European Journal of Obstetrics & Gynecology and Reproductive Biology*, 2004; 117:154-161.

Berirab®

19. Fachinformation Berirab®, Stand: April 2014, publiziert auf www.swissmedinfo.ch.

Tetagam®

20. Fachinformation Tetagam®, Stand: April 2014, publiziert auf www.swissmedinfo.ch.

Hepatitis-B-Ig Behring

21. Fachinformation Hepatitis B-Immunglobulin Behring, Stand: Juni 2014, publiziert auf www.swissmedinfo.ch.

Critical Care

Haemocomplettan®

1. Fachinformation Haemocomplettan®, Stand: August 2016, publiziert auf www.swissmedinfo.ch. 2. Fenger-Eriksen C. et al. Fibrinogen concentrate – a potential universal haemostatic agent. *Opin. Biol. Ther.*, 2009; 9(10):1-9. 3. Rahe-Meyer N. et al. Effects of Fibrinogen Concentrate as First-line Therapy during Major Aortic Replacement Surgery. *Anesthesiology*, 2013; 118: 40-50. 4. Solomon C. et al. Safety of fibrinogen concentrate: analysis of more than 27 years of pharmacovigilance data. *Thromb Haemost*, 2015; 113: 1-13. 5. Kozek-Langenecker A. et al. Management of severe perioperative bleeding. Guidelines from the European Society of Anesthesiology. *Eur J Anaesthesiol*, 2013(6); 30: 270-382. 6. Spahn D. R. et al. Management of bleeding and coagulopathy following major trauma: an updated European guideline. *Critical Care*, 2013; 17(2):R76.

Beriplex® P/N 500/1000

7. Fachinformation Beriplex® P/N 500/1000, Stand: Juli 2015, publiziert auf www.swissmedinfo.ch. 8. Hanke A. A. et al. Long-term safety and efficacy of a pasteurized nanofiltrated prothrombin complex concentrate (Beriplex® P/N): a pharmacovigilance study. *Br J Anaesth*, 2013; 110(5):764-72. 9. Lorenz R. et al. Successful emergency reversal of phenprocoumon anticoagulation with prothrombin complex concentrate: a prospective clinical study. *Blood Coagul Fibrinol.*, 2007; 18:565-570. 10. Preston R.D. et al. Rapid reversal of oral anticoagulation with warfarin by a prothrombin complex concentrate (Beriplex): efficacy and safety in 42 patients. *Br J Haematol.*, 2002; 116:619-624. 11. Pabinger B. et al. Prothrombin complex concentrate (Beriplex® P/N) for emergency anticoagulation reversal: prospective multinational clinical trial. *J Thromb Haemost.*, 2008; 6:622-631. 12. Lorenz R. et al. Efficacy and safety of a prothrombin complex concentrate with two virus-inactivation steps in patients with severe liver damage. *Eur J Gastroenterol Hepatol.*, 2003; 15:15-20. 13. Staudinger T. et al. Influence of prothrombin complex concentrates on plasma coagulation in critically ill patients. *Intensive Care Med.*, 1999; 25: 1105-1110.

Fibrogammin® P

14. Fachinformation Fibrogammin® P, Stand: März 2016, publiziert auf www.swissmedinfo.ch. 15. Lusher J. et al. Prophylactic therapy with Fibrogammin. *Haemophilia*, 2010; 16:316-321. 16. Ashley C. et al. Efficacy and safety of prophylactic treatment with plasma-derived factor XIII concentrate (human) in patients with congenital factor XIII deficiency. *Haemophilia*, 2014; 1-7. 17. Nugent D. et al. Fibrogammin P in the prophylactic treatment of hereditary factor XIII deficiency: results of a prospective, multicenter, open-label study. *Thromb Res.*, 2012; 130S2. 18. Caudill J.S.C. et al. Comparison of coagulation factor XIII content and concentration in cryoprecipitate and fresh-frozen plasma. *Transfusion*, 2009; 49:765-770.

Beriner®

19. Fachinformation Beriner®, Stand: April 2014, publiziert auf www.swissmedinfo.ch. **20.** Craig T.J. et al. Efficacy of human C1 esterase inhibitor concentrate compared with placebo in acute hereditary angioedema attacks. *J Allergy Clin Immunol*, 2009; 124:801-8. **21.** Craig T.J. et al. C1 esterase inhibitor concentrate in 1085 Hereditary Angioedema attacks – final results of the I.M.P.A.C.T.2 study. *Allergy*, 2011; 66:1604-1611. **22.** Wang A, et al. Patients perception of self-administrated medication in the treatment of hereditary angioedema. *Ann Allergy Asthma Immunol.*, 2015; 115(2):120-5.

Albumin CSL 5 % und 20 %

23. Fachinformation Albumin CSL 5 %, Stand: Juli 2015, publiziert auf www.swissmedinfo.ch. **24.** Fachinformation Albumin CLS 20 %, Stand: Juli 2015, publiziert auf www.swissmedinfo.ch.

Kybernin® P

25. Fachinformation Kybernin® P, Stand: April 2017, publiziert auf www.swissmedinfo.ch. **26.** Fachinformation Atenativ®, Stand: März 2013, publiziert auf www.swissmedinfo.ch.

Hämophilie

Idelvion®

1. Fachinformation Idelvion®, Stand: Mai 2017, publiziert auf www.swissmedinfo.ch. **2.** Santagostino E et al. Long-acting recombinant coagulation factor IX albumin fusion protein (rIX-FP) in hemophilia B: results of a phase 3 trial. *Blood* 2016; 127(14):1761-1769. **3.** Santagostino E. et al. Safety and pharmacokinetics of a novel recombinant fusion protein linking coagulation factor IX with albumin (rIX-FP) in hemophilia B patients. *Blood* 2012; 120(12):2405-2411. **4.** Kenet G, et al. Long-acting recombinant fusion protein linking coagulation factor IX with albumin (rIX-FP) in children. Results of a phase 3 trial. *Thromb Haemost.* 2016; 116(4):659-668.

Afstyla®

5. Fachinformation AFSTYLA®, Stand: April 2017, www.swissmedinfo.ch. **6.** Zollner S et al. Non-clinical pharmacokinetics and pharmacodynamics of rVIII-SingleChain, a novel recombinant single-chain factor VIII. *Thromb Res* 2014; 134(1):125-131. **7.** Zhang Y et al., Population pharmacokinetics of recombinant coagulation factor VIII-SingleChain in patients with severe hemophilia A, *J Thromb Haemost.* 2017 Feb 28 (Epub ahead of print). **8.** Mahlangu J et al., efficacy and safety of rVIII-SingleChain: results of a phase 1/3 multicenter clinical trial in severe hemophilia A. *Blood* 2016;128(5):630–637. **9.** Stasyshyn O et al., Safety, efficacy and pharmacokinetics of rVIII-SingleChain in children with severe hemophilia A: results of a multicenter clinical trial., *J Thromb Haemost.* 2017 Apr;15(4):636-644.

Haemate® P

10. Fachinformation Haemate® P, Stand: März 2015, publiziert auf www.swissmedinfo.ch. **11.** Miesbach W et al. Clinical use of Haemate P in von Willebrand disease: A 25-year retrospective observational study. *Thromb Res* 2015; 135(4):79-84. **12.** Lillcrap D. et al. Efficacy and safety of the factor VIII/von Willebrand factor concentrate, haemate-P/humate-P: ristocetin cofactor unit dosing in patients with von Willebrand disease. *Thromb Haemost* 2002; 87:224-30. **13.** Federici AB. et al. Clinical use of Haemate® P in inherited von Willebrand's disease: a cohort study on 100 Italian patients. *Haematologica* 2007; 92: 944-951. **14.** Europäischer öffentlicher Beurteilungsbericht Haemate® P, Stand April 2015, publiziert auf www.ema.europa.eu.

Voncento®

15. Fachinformation Voncento®, Stand: Juni 2016, publiziert auf www.swissmedinfo.ch. **16.** Lissitchkov TJ et al. Pharmacokinetics, efficacy, and safety of a plasma-derived VWF/FVIII concentrate (VONCENTO®) for on-demand and prophylactic treatment in patients with von Willebrand disease (SWIFT-VWD study). *Blood Coagul Fibrinolysis.* 2017 Mar;28(2):152-162. **17.** Skotnicki A et al. Efficacy, safety and pharmacokinetic profiles of a plasma-derived VWF/FVIII concentrate (VONCENTO®) in subjects with haemophilia A (SWIFT-HA study). *Thromb Res.* 2016; 137: 119-125. **18.** Fachinformation Immunate® S/D, Stand: Juli 2011, publiziert auf www.swissmedinfo.ch. **19.** Fachinformation Wilate®, Stand: August 2016, publiziert auf www.swissmedinfo.ch. **20.** Fachinformation Willfact®, Stand: Oktober 2012, publiziert auf www.swissmedinfo.ch.

Beriate®

21. Fachinformation Beriate®, Stand: Juli 2017, publiziert auf www.swissmedinfo.ch. **22.** Klamroth R. et al. Beriate® Pharmacovigilance Group, Beriate® P in the treatment of patients with haemophilia A: Results of a long-term pharmacovigilance study. *Thromb Res* 2014; 134, 16-21. **23.** Klamroth R. et al. Long-term efficacy and safety of a pasteurized, plasma-derived factor VIII concentrate (Beriate® P) in patients with haemophilia A. *Thromb Res* 2014; 134, 38-42. **24.** Gröner A. Pathogen safety of Beriate®. *Thromb Res* 2014; 134: 10-15. **25.** Europäischer öffentlicher Beurteilungsbericht Beriate®, Stand Juli 2015, publiziert auf www.ema.europa.eu.

Berinin® P

26. Fachinformation Berinin® P, Stand: November 2015, publiziert auf www.swissmedinfo.ch. **27.** Diehl KH. et al. Testing the New Factor IX-Concentrate Berinin® HS in an In Vivo Stasis Model. *Ann. Hematol.* 1993; 66(1), A47. **28.** Auerswald G, et al. Virus Safety of Pasteurized Factor IX Concentrate. *Biomedical Progress* 1990; 3: 60-61. **29.** Europäischer öffentlicher Beurteilungsbericht Berinin® P, Stand April 2015, publiziert auf www.ema.europa.eu.

Factor X P Behring

30. Fachinformation Factor X P Behring, Stand: Juli 2010, publiziert auf www.swissmedinfo.ch. **31.** Auerwald G. Prophylaxis in rare coagulation disorders – factor X deficiency. *Thrombosis Research* 2006; 118(1), 29-31. **32.** Menegatti M. et al. Factor X Deficiency. *Seminars in Thrombosis and Hemostasis* 2009; 35 (4), 407-415.

Pneumologie

Respreeza®

1. Fachinformation Respreeza®, Stand: November 2016, publiziert auf www.swissmedinfo.ch. **2.** Chapman K. R. et al. Intravenous augmentation treatment and lung density in severe alpha1 antitrypsin deficiency (RAPID): a randomised, double-blind, placebo-controlled trial. *The Lancet*, 2015, 386(9991); 360-368. **3.** Fachinformation Prolastin®, Stand: Juni 2012, publiziert auf www.swissmedinfo.ch.

Kurzfachinformationen

Immunologie

Privigen®. Normales Immunglobulin vom Menschen zur intravenösen Anwendung (IVIG). **Z:** *Immunglobulinum humanum normale* (≥98 % IgG); Infusionsflasche à 2,5 g, 5 g, 10 g, 20 g und 40 g zur i.v. Anwendung; Abgabekategorie B. **I:** Substitutionstherapie bei primären Immundefizienzkrankheiten wie: kongenitale Agammaglobulinämie und Hypogammaglobulinämie, allgemeine variable Immundefizienz, schwere kombinierte Immundefizienz, Wiskott-Aldrich-Syndrom. *Substitutionstherapie bei:* Myelom oder chronisch-lymphatischer Leukämie mit schwerer sekundärer Hypogammaglobulinämie und rezidivierenden Infektionen; Kindern mit kongenitaler HIV-Infektion und rezidivierenden Infekten. *Immunmodulation bei:* ITP bei Kindern oder Erwachsenen mit einem hohen Blutungsrisiko oder vor chirurgischen Eingriffen zur Korrektur der Thrombozytenzahl, GBS, Kawasaki-Syndrom, CIDP. Alloge Knochenmarktransplantation. **D:** Die Dosierung und Intervalle der Infusionen richten sich nach der Indikation. Informationen unter www.swissmedinfo.ch. **KI:** Überempfindlichkeit gegen den Wirkstoff oder den Hilfsstoff. Überempfindlichkeit gegen Immunglobuline vom Menschen, insbesondere bei IgA-Mangel bei Patienten mit IgA-Antikörpern, Hyperprolinämie. **V:** Bestimmte schwere Nebenwirkungen können mit der Infusionsgeschwindigkeit zusammenhängen. Hohe Infusionsgeschwindigkeit, bei Patienten mit Hypo- oder Agammaglobulinämie mit oder ohne IgA-Mangel, bei erstmaligem Verabreichen oder bei einem Wechsel des IVIG. Die Behandlung mit IVIG erfordert eine adäquate Hydratation vor Beginn der IVIG-Infusion. Empfänger von IVIG sollten bezüglich klinischer Anzeichen und Symptome einer Hämolyse überwacht werden. Syndrom der aseptischen Meningitis (AMS), Thromboembolie, Transfusionsassoziierte akute Lungeninsuffizienz (TRALI). **IA:** Attenuierte Viruslebensdimpfstoffe: Kann die Wirksamkeit von attenuierten Viruslebensdimpfstoffen wie Masern, Mumps, Röteln oder Windpocken für einen Zeitraum von mindestens 6 Wochen und bis zu 3 Monaten beeinträchtigen. Nach der Verabreichung dieses Präparates ist eine Wartezeit von 3 Monaten einzuhalten, bevor mit attenuierten Viruslebensdimpfstoffen geimpft wird. Bei einer Masernimpfung kann die Beeinträchtigung bis zu einem Jahr dauern. **UAW:** Sehr häufig: Kopfschmerzen, Übelkeit, Erbrechen, Durchfall, Ausschlag, Juckreiz, Urtikaria, Schmerzen, Fieber (einschliesslich Schüttelfrost), grippeähnliche Symptome, Nasopharyngitis, pharyngolaryngale Schmerzen, oropharyngale Bläschenbildung und Engegefühl im Körper. Häufig: Anämie, Leukopenie, Hämolyse, Anisozytose, erniedrigtes Hämoglobin (einschliesslich erniedrigter Hämatokrit, erniedrigtes Haptoglobin), Hypersensitivität, Benommenheit (einschliesslich Schwindel), Palpitationen (einschliesslich Tachykardie), Blutdruckerhöhung, Hautrötung, Hitzewallungen, Hyperämie, Nachtschweiss, Blutdruckabfall, Dyspnoe, Bauchschmerzen, Hyperbilirubinämie, Myalgie, Müdigkeit, Asthenie, Schmerzen an der Injektionsstelle, positiver direkter Coombs-Test, erhöhte Alaninaminotransferase, erhöhter Blutlaktatdehydrogenasespiegel und erhöhte Aspartataminotransferase. Gelegentlich, selten, sehr selten: siehe www.swissmedinfo.ch. **Stand der Information:** 06/2016.

Hizentra®. Immunglobulin vom Menschen zur subkutanen Anwendung (SCIg). **Z:** *Immunglobulinum humanum normale* (≥98 % IgG); Durchstechflasche à 200 mg/ml Injektionslösung zur s.c. Anwendung (SCIg); Abgabekategorie B. **I:** *Substitutionstherapie für Erwachsene und Kinder bei primären Immundefizienzkrankheiten wie:* kongenitale Agammaglobulinämie und Hypogammaglobulinämie, allgemeine variable oder schwere kombinierte Immundefizienz, Wiskott-Aldrich-Syndrom, IgG-Subklassenmangel mit rezidivierenden Infektionen. *Substitutionstherapie bei:* Myelom oder chronisch-lymphatischer Leukämie mit schwerer sekundärer Hypogammaglobulinämie und rezidivierenden Infektionen. **D:** Die Dosis muss gegebenenfalls individuell für jeden Patienten anhand der pharmakokinetischen Parameter und des klinischen Verlaufes sowie der Serum-IgG-Talspiegel angepasst werden. Die Initialdosis liegt im Bereich von mind. 0,2–0,5 g/kg (1,0–2,5 ml/kg) KG. Die monatliche Dosis zur Aufrechterhaltung stabiler IgG-Spiegel liegt in der Grössenordnung von 0,4–0,8 g/kg (2,0–4,0 ml/kg) KG. **KI:** Überempfindlichkeit gegenüber dem Wirkstoff oder einem der Hilfsstoffe. Hyperprolinämie Typ I oder II. Nicht i.v. verabreichen. **V:** Möglicher Schock bei versehentlich i.v. Verabreichung. Die empfohlene Infusionsrate sollte eingehalten werden. Bestimmte unerwünschte Reaktionen können bei erstmaligem Verabreichen oder einem Wechsel des Ig-Präparates oder Unterbruch von mehr als 8 Wochen häufiger auftreten. Echte Überempfindlichkeitsreaktionen können selten bei Patienten mit anti-IgA-Antikörpern auftreten. Die Behandlung mit IVIG erfordert eine adäquate Hydratation vor Beginn der SCiG. Syndrom der aseptischen Meningitis (AMS), vorbestehende Risikofaktoren für thromboembolische Ereignisse. **IA:** Attenuierte Viruslebensdimpfstoffe: Kann die Wirksamkeit von attenuierten Viruslebensdimpfstoffen wie Masern, Mumps, Röteln oder Windpocken für einen Zeitraum von mind. 6 Wochen und bis zu 3 Monaten beeinträchtigen. Nach der Verabreichung dieses Präparates ist vor der Impfung mit attenuierten Viruslebensdimpfstoffen eine Wartezeit von 3 Monaten einzuhalten. Bei einer Masernimpfung kann die Beeinträchtigung bis zu einem Jahr dauern. **UAW:** Sehr häufig: Lokale Reaktionen an der Injektions-/Infusionsstelle. Häufig: Kopfschmerzen. Gelegentlich, selten, sehr selten: siehe www.swissmedinfo.ch. **Stand der Information:** 05/2017.

Rhophylac® 300. Anti-D Immunglobulin(Anti-D-Ig) vom Menschen. **Z:** *Immunglobulinum humanum anti-D*; 2 ml Fertigspritze zur i.m. oder i.v. Injektion mit Anti-D-Ig-Gehalt von 300 µg (1500 IE); Abgabekategorie B. **I:** A) Anti-D Ig wird zur Verhinderung eines durch Rh(D)-Antikörper bedingten Morbus haemolyticus neonatorum eingesetzt. Bei Rh(D)-negativen Frauen kann die Sensibilisierung durch in den mütterlichen Blutkreislauf eingeschwemmte fetale Rh(D)-positive Erythrozyten erfolgen. B) Prophylaxe der Rh(D) Immunisierung bei Rh(D)-negativen Personen nach inkompatiblen Transfusionen von Rh(D)-positivem Blut oder Blutprodukten, die Rh(D)-positive Erythrozyten enthielten. **D:** *Verabreichung i.v. oder i.m. zur Prophylaxe einer Rh(D) Immunisierung in Rh(D)-negativen Frauen:* a) Routinemässige antepartale Prophylaxe: Eine Dosis von 300 µg, verabreicht in der 28.–30. Schwangerschaftswoche, wird empfohlen. b) Postpartale Prophylaxe: 300 µg sollten so rasch wie möglich nach der Geburt und nicht später als 72 Stunden danach verabreicht werden. c) Prophylaxe nach Komplikationen während der Schwangerschaft: 300 µg sollten so rasch wie möglich und nicht später als 72 Stunden danach verabreicht werden. *Inkompatible Transfusionen:* Die Dosis beträgt 20 µg Anti-D-Ig / 2 ml transfundiertes Rh(D)-positives Blut resp. pro 1 ml Erythrozytenkonzentrat. **KI:** Überempfindlichkeit gegen homologe Ig, insbesondere Verabreichung an Patienten mit selektivem IgA Mangel. Überempfindlichkeit gegen einen der Hilfsstoffe gemäss Zusammensetzung. Schwere Thrombozytopenie oder andere Störungen des Gerinnungssystems. In solchen Fällen sollte Rhophylac® 300 i.v. appliziert werden. **V:** Das Produkt ist weder für die Gabe an Rh(D)-positive Individuen noch für Personen gedacht, die bereits gegen Rh(D) Antigen immunisiert wurden. Anti-D Immunglobulin kann allergische Reaktionen hervorrufen. Das Produkt kann Spuren von IgA enthalten. Patienten, die nach einer inkompatiblen Transfusion mit grossen Anti-D Immunglobulin Dosen behandelt werden, sollten wegen des Risikos einer hämolytischen Reaktion überwacht werden. Bei Patienten mit einem BMI ≥30 wird die i.v. Verabreichung empfohlen. **IA:** Nach Gabe von Anti-D-Ig ist ein Abstand von mind. 3 Monaten zur Impfung mit Virus-Lebensdimpfstoffen einzuhalten, da sonst der Impferfolg in Frage gestellt wird. Bei serologischen Untersuchungen nach der Gabe von Ig ist zu berücksichtigen, dass der vorübergehende Anstieg verschiedener, passiv übertragener Antikörper im Blut des Patienten zu verfälschten Testresultaten führen kann. Blutgruppen- und Antikörperbestimmungen in Neugeborenen, einschliesslich des Coombs- oder Antiglobulin-Tests, werden durch die Verabreichung von Anti-D-Ig wesentlich beeinflusst, d.h., die Gabe von Anti-D-Ig kann zu einem positiven Ergebnis des direkten Coombs-Tests beim Neugeborenen führen. Ein solches Ergebnis weist aber nicht auf das Vorliegen einer Rhesusinkompatibilität hin. **UAW:** Häufig: keine. Gelegentlich, selten, sehr selten: siehe www.swissmedinfo.ch. Spontane Berichte von schwerwiegender intravasculärer Hämolyse bei Rh(D)-positiven Patienten mit primärer Immnthrombozytopenie (ITP). **Stand der Information:** 03/2016.

Berirab®. Tollwut-Immunglobulin (Tollwut-Ig) vom Menschen. **Z:** *Immunglobulinum humanum anti-rabies*; Lösung in Fertigspritzen zur i.m. Injektion: 2/5 ml (mind. 300/750 IE), Proteingehalt jeweils 100–170 mg/ml Lösung; Abgabekategorie B. **I:** Prophylaxe der Tollwut nach vermuteter Exposition durch Kratz- oder Bisswunden oder andere Verletzungen verursacht durch Tollwut-verdächtige Tiere, Kontamination der Schleimhäute mit infektiösem Gewebe oder Speichel von Tollwut-verdächtigen Tieren oder Rabies-Lebendimpfstoffe oder Kontakt frischer Hautverletzungen mit Rabies-Lebendimpfstoffen. Tollwut-Ig muss immer in Kombination mit einem Tollwut-Impfstoff verabreicht werden. **D:** Einmalige Gabe von 20 IE/kg KG in Verbindung mit der simultanen Impfstoffgabe. Wegen der Gefahr einer Interferenz mit der durch die Impfbehandlung bedingten Antikörperbildung, darf weder die empfohlene Dosis erhöht, noch Tollwut-Ig wiederholt verabreicht werden. Dies gilt auch bei einem verspäteten Beginn der Simultanprophylaxe. **KI:** Da eine Tollwuterkrankung ein lebensbedrohliches Risiko darstellt, gibt es keine Kontraindikationen. **V:** Nicht i.v. injizieren! (Schocksymptomatik) **IA:** Die Gabe von Ig kann für einen Zeitraum von bis zu 3 Monaten die Wirksamkeit von Impfungen mit Virus-Lebend-Impfstoffen beeinträchtigen sowie die passive Übertragung von Antikörpern gegen Erythrozytenantigene, einige serologische Tests auf Erythrozyten-Alloantikörper verfälschen kann. **UAW:** Häufig: keine. Gelegentlich, selten, sehr selten: siehe www.swissmedinfo.ch. **Stand der Information:** 04/2014.

Tetagam®P. Tetanus-Immunglobulin vom Menschen. **Z:** *Immunglobulinum anti-tetanus*, Antikörper gegen Tetanus mind. 250 IE (100–170 mg Protein) und Ig Anteil von mind. 95 %; 1 ml Lösung in Fertigspritzen zur i.m. Injektion, Abgabekategorie B. **I:** Postexpositionelle Prophylaxe nach Tetanus-gefährdeten Verletzungen bei Patienten, die nicht ausreichend geimpft sind, deren Impfstatus nicht genau bekannt ist oder bei schwerem Antikörpermangel; Therapie des klinisch manifesten Tetanus. **D:** Prophylaxe bei Tetanus-gefährdeten Wunden: 250–500 IE; Therapie des klinisch manifesten Tetanus: Einzeldosen von 3000 bis 6000 IE. Bei grösseren Gesamtdosen ist eine Aufteilung auf verschiedene Körperstellen zweckmässig. Das gilt für Dosen von mehr als 2 ml bei Kindern bis zu 20 kg KG und mehr als 5 ml bei Personen mit höherem KG. Bei gleichzeitig erfolgter Impfung sollen das Immunglobulin und der Impfstoff in unterschiedliche Körperhälften verabreicht werden. **KI:** Überempfindlichkeit gegenüber dem Wirkstoff oder einem der Hilfsstoffe gemäss Zusammensetzung. **V:** Nicht i.v. injizieren! (Schocksymptomatik) **IA:** Die Gabe von Immunglobulinen kann für einen Zeitraum von bis zu drei Monaten die Wirksamkeit von Impfungen mit attenuierten Impfstoffen wie z.B. gegen Mumps, Masern, Röteln und Varizellen beeinträchtigen. Die passive Übertragung von Antikörpern gegen Erythrozytenantigene, z.B. A, B und D kann einige serologische Tests auf Erythrozyten-Alloantikörper verfälschen. **UAW:** häufig: keine. Gelegentlich, selten, sehr selten: siehe www.swissmedinfo.ch. **Stand der Information:** 04/2014.

Hepatitis-B-Ig Behring. Hepatitis-B-Immunglobulin (Hep.-B-Ig) vom Menschen. **Z:** *Immunglobulinum humanum hepatitis B*; Lösung in Fertigspritzen zur i.m. Injektion: 1/5 ml (mind. 200/ 1000 IE); Proteingehalt mind. 100–170 mg/ml; Abgabekategorie B. **I:** Immunprophylaxe der Hep.-B. **D:** Immunprophylaxe der Hep.-B im Falle einer Exposition nicht immunisierter Personen: 12 IE/kg KG, mind. jedoch 500 IE, möglichst innerhalb von 72 Stunden. Immunprophylaxe der Hep.-B bei Hämodialysepatienten: 8–12 IE/kg KG (max. 500 IE) alle 2 Monate bis zur Anti-HBs-Serokonversion (durch Impfung). Zur Vorbeugung einer Hep.-B bei Neugeborenen von einer mit dem Hep.-B Virus infizierten Mutter, unmittelbar postpartum: 30–100 IE/kg KG (üblicherweise 1 ml) injizieren. Die Gabe von Hep.-B-Ig muss möglicherweise bis zur Anti-HBs-Serokonversion (durch Impfung) wiederholt werden. In all diesen Fällen wird eine Impfung gegen das Hep.-B Virus dringend empfohlen (gleichentags an kontralateralen Körperstellen). **KI:** Überempfindlichkeit gegenüber dem Wirkstoff oder einem der Hilfsstoffe gemäss Zusammensetzung. **V:** Nicht i.v. injizieren! (Schocksymptomatik) **IA:** Die Gabe von Ig kann für einen Zeitraum von bis zu 3 Monaten die Wirksamkeit von Impfungen mit Virus-Lebend-Impfstoffen beeinträchtigen. Die passive Übertragung von Antikörpern gegen Erythrozytenantigene, z.B. A, B und D kann einige serologische Tests auf Erythrozyten-Alloantikörper (z.B. den Coombs-Test) verfälschen. **UAW:** Häufig: keine. Gelegentlich, selten, sehr selten: siehe www.swissmedinfo.ch. **Stand der Information:** 06/2014.

Ausführliche Informationen zu den Produkten der Zulassungsinhaberin CSL Behring AG, Wankdorfstrasse 10, 3014 Bern, finden Sie auf www.swissmedinfo.ch.

Critical Care

Haemocompletan® P. Fibrinogen. **Z:** *Fibrinogenum humanum*; Pulver à 1 g bzw. 2 g pro Flasche zur Herstellung einer Injektionslösung, Abgabekategorie B. **I:** Hämorrhagische Diathese bei kongenitaler Hypo-, Dys- und Afibrinogenämie; erworbene Hypofibrinogenämie infolge: Synthesestörungen bei schweren Leberparenchymschäden, gesteigerten intravasalen Verbrauchs z.B. durch disseminierte intravaskuläre Gerinnung und Hyperfibrinolyse, erhöhten Verlustes. **D:** *Im Allgemeinen:* Initial 1–2 g, weitere Infusionen nach Bedarf. Kinder 20–40 mg/kg KG. Gabe richtet sich nach KG und Bedarf. **KI:** Überempfindlichkeit gegenüber dem Wirkstoff oder einem der Hilfsstoffe. Manifeste Thrombosen oder Herzinfarkt, ausser bei lebensbedrohlichen Blutungen. **V:** Es besteht ein Thromboserisiko, wenn Patienten mit kongenitalem Mangel mit humanem Fibrinogenkonzentrat behandelt werden, insbesondere bei der Gabe hoher Dosen sowie bei wiederholter Dosierung. Wegen der potentiellen Gefahr thromboembolischer Komplikationen oder einer Verbrauchskoagulopathie (DIC) ist bei der Anwendung Vorsicht geboten bei Patienten mit koronarer Herzerkrankung oder Myokardinfarkt, Lebererkrankungen, vor und nach Operationen, bei Neugeborenen oder bei Patienten mit Risiko einer Thromboembolie. Patienten sollen engmaschig auf Zeichen einer Thrombose oder DIC beobachtet werden. Bei erworbenem Fibrinogenmangel sollte eine Behandlung mit Blutprodukten, die Koagulationsfaktoren enthalten, in Erwägung gezogen werden (mit oder ohne gleichzeitiger Verwendung von Fibrinogen) Eine sorgfältige Überwachung des Gerinnungssystem ist notwendig. Bei Auftreten von allergisch-anaphylaktischen Reaktionen sollte die Anwendung sofort abgebrochen werden. Enthält bis zu 164 mg (7.1 mmol) Natrium pro g Fibrinogen. **IA:** Bisher nicht bekannt. **UAW:** Sehr häufig: Fieber; häufig: thromboembolische Komplikationen. Gelegentlich, selten, sehr selten: siehe www.swissmedinfo.ch. **Stand der Information:** 08/2016.

Beriplex® P/N. Gerinnungsfaktoren II, VII, IX, X (PPSB) und Protein C und S. **Z:** *Factores II, VII, IX, X coagulationis humanus et proteinum humanum C et S*; Pulver à 500/1000 IE pro Flasche zur Herstellung einer Injektionslösung (20/40 ml), Abgabekategorie B. **I:** Behandlung und perioperative Prophylaxe von Blutungen bei einem erworbenen Mangel an Prothrombinkomplex, wie z.B. ein durch die Behandlung mit Vitamin-K-Antagonisten verursachter Mangelzustand oder eine Überdosierung von Vitamin-K-Antagonisten, wenn eine schnelle Korrektur des Mangels erforderlich ist. Behandlung und perioperative Prophylaxe von Blutungen bei einem angeborenen Mangel eines Vitamin-K-abhängigen Gerinnungsfaktors, sofern keine Einzelfaktorkonzentrate zur Verfügung stehen. **D:** Grundlage der individuellen Dosierung ist die regelmässige Bestimmung der Plasmakonzentration von PPSB oder globale Gerinnungstests zur Charakterisierung der Prothrombinkomplex-Plasmaspiegel (z.B. INR, Quick-Wert) sowie die kontinuierliche Überwachung des klinischen Zustandes des Patienten. Die Dosierung hängt vom Ausgangswert der INR vor der Behandlung und der angestrebten INR ab. Es wird empfohlen eine max. Einzeldosis von 5000 IE FIX nicht zu überschreiten. **KI:** Bekannte Überempfindlichkeit gegenüber einem der Wirkstoffe oder Hilfsstoffe gemäss Zusammensetzung. Bei Verbrauchskoagulopathie dürfen Prothrombinkomplex-Präparate nur nach Unterbrechung des Verbrauchs appliziert werden. Anamnestisch bekannte Heparin-induzierte Thrombozytopenie (HIT). **V:** Patienten, die Vitamin-K-Antagonisten erhalten, können eine Hyperkoagulationsbereitschaft haben, die durch die Infusion von humanem Prothrombinkomplex verstärkt werden kann. Wenn Patienten mit erworbenem oder angeborenem Mangel mit Prothrombinkomplex-Konzentrat behandelt werden, muss – insbesondere bei wiederholter Gabe – mit einem erhöhten Risiko zur Thrombosebildung bzw. Verbrauchskoagulopathie gerechnet werden. Beriplex® P/N enthält Heparin. Daher kann eine Heparin-induzierte Thrombozytopenie Typ II (HIT, Typ II) auftreten (Thrombozytenabfall auf weniger als 50 % und/oder das Auftreten von neuen oder unerklärlichen Thrombosen/Thromboembolien). **IA:** Produkte aus humanem Prothrombinkomplex neutralisieren die Wirksamkeit einer Behandlung mit Vitamin-K-Antagonisten. Wechselwirkungen mit anderen Medikamenten sind nicht bekannt. **UAW:** Häufig: thromboembolische Ereignisse, Kopfschmerzen, Anstieg der Körpertemperatur. Gelegentlich, selten, sehr selten: siehe www.swissmedinfo.ch. **Stand der Information:** 07/2015.

Fibrogammin®. Blutgerinnungsfaktor XIII, vom Menschen. **Z:** *Factor XIII humanum*; Pulver à 250/1250 IE pro Flasche zur Herstellung einer Injektionslösung (4/20 ml), Abgabekategorie B. **I:** Kongenitaler Mangel an Faktor XIII und perioperative Behandlung von chirurgischen Blutungen bei kongenitalem Faktor XIII-Mangel; hämorrhagische Diathesen, welche ganz oder teilweise durch erworbenen Faktor XIII-Mangel bedingt sind; unterstützende Therapie bei Störungen der Wundheilung, speziell bei Ulcus cruris, nach grossen Operationen oder Verletzungen. **D:** Routineprophylaxe: Initial 40 IE/kg KG, wobei die Injektionsrate von 4 ml/min nicht überschritten werden sollte. Anschliessend Orientierung am letzten FXIII-Aktivität-Talspiegel, wobei das Intervall 28 Tage beträgt, um einen FXIII-Aktivität-Talspiegel von ungefähr 5 bis 20 % aufrecht zu erhalten (Dosisanpassungen inkl. präoperative Prophylaxe siehe www.swissmedinfo.ch). Erworbenener Faktor XIII-Mangel: Zur Behandlung hämorrhagischer Diathesen täglich mindestens 15–20 IE/kg KG bis zur Besserung der Symptome bzw. bis zur spontanen Normalisierung des FXIII-Spiegels. Supportive Therapie bei Wundheilungsstörungen: 10 IE/kg KG am Tag der Operation und einmal täglich an den folgenden 3 Tagen. Bei Risikopatienten kann die Dosis auf bis zu 15–20 IE/kg KG erhöht werden. **KI:** Überempfindlichkeit gegenüber dem Wirkstoff oder einem der Hilfsstoffe. **V:** Bei Patienten mit bekannten allergischen Reaktionen auf das Präparat können Antihistaminika und Kortikosteroide vorbeugend verabreicht werden. Überempfindlichkeitsreaktionen sind möglich. Bei Patienten mit venösen und arteriellen thrombotischen Ereignissen und Embolien in der Vorgeschichte ist aufgrund der fibrinstabilisierenden Wirkung von Faktor XIII Vorsicht geboten. Patienten sollten auf die mögliche Entwicklung von Inhibitoren überwacht werden. **IA:** Es wurden keine Studien zur Erfassung von Wechselwirkungen durchgeführt. **UAW:** Sehr häufig, häufig: keine. Gelegentlich, selten, sehr selten: siehe www.swissmedinfo.ch. **Stand der Information:** 03/2016.

Beriner®. Plasmatischer C1-Esterase-Inhibitor. **Z:** *C1-inactivator humanus*; Pulver à 500 IE pro Flasche zur Herstellung einer Injektionslösung (50–80 mg/10 ml), Abgabekategorie B. **I:** Erbliches Angioödem: Therapie des akuten Schubes und Prophylaxe vor Operationen. **D:** 20 IE/kg KG. Erwachsene und Kinder erhalten die gleiche Dosis. **KI:** Überempfindlichkeit gegenüber dem Wirkstoff oder einem der Hilfsstoffe gemäss Zusammensetzung. Capillary Leak Syndrome (CLS). **V:** Patienten mit Larynxödem bedürfen besonders sorgfältiger Überwachung in Notfallbereitschaft. Bei Therapieversuchen mit hochdosierter Gabe von Beriner® zur Vorbeugung oder Behandlung eines CLS vor, während und nach Herzoperationen unter Einsatz der Herz-Lungen-Maschine (nicht zugelassene Indikation und Dosierung) wurde über Bildung von Thrombosen mit zum Teil tödlichem Ausgang berichtet. Diese Anwendung ist daher kontraindiziert. **IA:** Es wurden keine Interaktionsstudien durchgeführt. **UAW:** Häufig: keine. Gelegentlich, selten, sehr selten: siehe www.swissmedinfo.ch. **Stand der Information:** 04/2014.

Albumin CSL 5 % und 20 %. **Z:** *Albuminum humanum* 50 g/l, Infusionslösung (100/250/500 ml) und 200 g/l, Infusionslösung (50/100 ml), Abgabekategorie B. **I:** Wiederherstellung und Erhaltung des zirkulierenden Blutvolumens bei Volumenmangel, wenn die Anwendung eines Kolloids angezeigt ist. Die Wahl von Albumin anstelle von künstlichen Kolloiden hängt von der klinischen Situation des einzelnen Patienten ab und ist unter Berücksichtigung von offiziellen Empfehlungen zu treffen. **D:** Die erforderliche Dosis hängt von der Grösse des Patienten ab und von der Schwere des Traumas bzw. der Erkrankung sowie davon, ob ein anhaltender Flüssigkeits- oder Proteinverlust besteht. Zur Bestimmung der erforderlichen Dosis sollten nicht nur der Plasmaalbuminspiegel, sondern auch das zirkulierende Blutvolumen gemessen werden. Die Applikation von humanem Albumin sollte unter sorgfältiger hämodynamischer Überwachung erfolgen (arterieller Blutdruck und Pulsfrequenz, zentraler Venendruck, pulmonalarterieller Verschlussdruck, Urinausscheidung, Elektrolyte, Hämatokrit/Hämoglobin). **KI:** Überempfindlichkeit gegen Albuminpräparate oder einen der Hilfsstoffe gemäss Zusammensetzung. **V:** Vorsicht ist bei der Verabreichung von Albumin bei allen Zuständen geboten, bei denen Hypervolämie und deren Folgeerscheinungen oder Hämodilution ein spezielles Risiko für den Patienten bedeuten (z.B. dekompensierte Herzinsuffizienz, Hypertonie, Ösophagusvarizen, Lungenödem, hämorrhagische Diathese, schwere Anämie, renale und postrenale Anurie). Der kolloid-osmotische Effekt von humanem Albumin 200 g/l ist ca. 4-mal grösser als der von Blutplasma. Wenn konzentriertes Albumin verabreicht wird, muss daher eine adäquate Bilanzierung des Wasserhaushaltes des Patienten sichergestellt sein. Werden vergleichsweise grosse Volumina ersetzt, so sind Kontrollen der Blutgerinnung und des Hämatokrits erforderlich. Auf einen adäquaten Ersatz anderer Blutbestandteile ist zu achten (Gerinnungsfaktoren, Elektrolyte, Thrombozyten und Erythrozyten). Sind Dosis und/oder Infusionsrate nicht an die Kreislaufsituation des Patienten angepasst, kann eine Hypervolämie auftreten. **IA:** Es sind keine spezifischen Wechselwirkungen von humanem Albumin mit anderen Arzneimitteln bekannt. Es ist jedoch zu berücksichtigen, dass die Wirkung von Arzneimitteln, die an Albumin stark gebunden sind, durch Änderungen des Albuminspiegels beeinflusst werden kann. **UAW:** Häufig: nicht bekannt. Gelegentlich, selten, sehr selten: siehe www.swissmedinfo.ch. **Stand der Information:** 07/2015.

Kybernin® P. Antithrombin III (AT) vom Menschen. **Z:** Antithrombinum humanum; Pulver à 500/1000 IE pro Flasche zur Herstellung einer Injektionslösung i.v. (10/20 ml); Abgabekategorie B. **I:** Substitutionstherapie bei Patienten mit angeborenem AT-Mangel: Zur Thromboseprophylaxe in Situationen, in denen die Verabreichung von oralen Antikoagulantien bzw. von Heparin kontraindiziert ist, insbesondere perioperativ und peripartal, zur Thromboserapie bei ausgedehnten Thrombosen zusammen mit Heparin sowie bei einer Verbrauchskoagulopathie. **D:** *Erwachsene:* Die Initialdosis wird nach folgender Formel berechnet: Erforderliche Einheiten = KG [kg] × (100 – aktuelle AT-Aktivität [%]) × 2/3. Für die Dauer der Therapie ist eine AT-Aktivität von mindestens 80 % der Norm anzustreben. *Kinder und Jugendliche:* 40–60 IE Antithrombin/kg Körpergewicht/Tag abhängig vom Gerinnungsstatus. Abhängig vom klinischen Bild können im Einzelfall höhere Dosen notwendig sein. **KI:** Überempfindlichkeit gegen die aktive Substanz oder einen der Hilfsstoffe. **V:** Daten über die Verwendung von Antithrombin III bei der Behandlung von Frühgeborenen in der nicht genehmigten Indikation «Atemnotsyndrom des Neugeborenen (IRDS)» deuten auf ein erhöhtes Risiko für intrakranielle Blutungen und Mortalität hin, bei gleichzeitig fehlendem Nachweis einer positiven Wirkung. Die Substitutionstherapie wird mit einem Funktionstest überwacht. Die Patienten müssen während der Infusion engmaschig überwacht und sorgfältig auf allfällige Symptome von allergischen Überempfindlichkeitsreaktionen beobachtet werden. Die Patienten sollen über Frühzeichen informiert werden. Die aktuellen medizinischen Richtlinien zur Schockbehandlung sind zu beachten. Regelmässige klinische und biologische Überwachung bei der Anwendung zusammen mit Heparin. **IA:** Die gerinnungshemmende Wirkung von AT wird durch gleichzeitige Verabreichung von Heparin wesentlich verstärkt. **UAW:** Sehr häufig/häufig: keine. Gelegentlich, selten, sehr selten: siehe www.swissmedinfo.ch. **Stand der Information:** 04/2017.

Ausführliche Informationen zu den Produkten der Zulassungsinhaberin CSL Behring AG, Wankdorfstrasse 10, 3014 Bern, finden Sie auf www.swissmedinfo.ch.

Hämophilie

Idelvion®. Rekombinantes Fusionsprotein bestehend aus rekombinatem Blutgerinnungsfaktor IX verbunden mit rekombinatem Albumin (rIX-FP) zur i.v. Anwendung. **Z:** *Albutrepononacog alfa* à 250 IE (2.5 ml), 500 IE (2.5 ml), 1000 IE (2.5 ml), 2000 IE (5 ml). Abgabekategorie B. **I:** Prophylaxe und Therapie von Blutungen bei zuvor behandelten Patienten mit Hämophilie B (kongenitaler Faktor-IX-Mangel) einschliesslich der Kontrolle und Prävention von Blutungen während chirurgischer Eingriffe. **D:** *Bedarfsbehandlung bei Jugendlichen >12 Jahre und Erwachsenen:* Dosierung [IE] = Körpergewicht [kg] × gewünschter Faktor-IX-Anstieg [IE/dl] × 0.77 dl/kg. *Bedarfsbehandlung bei Kindern <12 Jahren:* Dosierung [IE] = Körpergewicht [kg] × gewünschter Faktor-IX-Anstieg [IE/dl] × 1 dl/kg. *Prophylaxe:* Bei der Routineprophylaxe zur Vermeidung von Blutungen bei erwachsenen Patienten mit Hämophilie B wird ein Schema von 25 bis 40 I.E./kg einmal wöchentlich empfohlen. Patienten, welche gut auf die wöchentliche Dosierung ansprechen, können mit bis zu 75 IE/kg alle 10 oder 14 Tage behandelt werden. Bei pädiatrischen Patienten muss ein kürzeres Dosierungsintervall individuell aufgrund der Talspiegel bestimmt werden. Bei der Routineprophylaxe entsprechen die empfohlenen Dosierungsschemata für Kinder und Jugendliche den Dosierungsschemata für Erwachsene. **KI:** Überempfindlichkeit gegenüber Wirkstoff oder einen der Hilfsstoffe gemäss Zusammensetzung und Hamsterproteine. **V:** Überempfindlichkeitsreaktionen allergischer Art können auftreten. Das Produkt enthält Spuren von Hamsterproteinen. Während der Substitutionstherapie mit Faktor-IX-Präparaten ist die Bildung von Faktor-IX-Hemmkörpern bei der Behandlung von Hämophilie B berichtet worden. Da ein potentielles Risiko von thrombotischen Komplikationen besteht, sollte eine klinische Überwachung auf Frühzeichen thrombotischer Koagulopathie bzw. Verbrauchskoagulopathie mittels geeigneter biologischer Tests erfolgen, insbesondere bei Patienten mit Lebererkrankungen, nach Operationen, bei Neugeborenen oder bei Patienten mit dem Risiko thrombotischer Ereignisse oder DIC. **UAW:** Sehr häufig/häufig: keine. Gelegentlich, selten, sehr selten: siehe www.swissmedinfo.ch. **IA:** Es sind keine Interaktionen berichtet worden. **Stand der Information:** 05/2017.

Afstyla®. Rekombinanter Blutgerinnungsfaktor VIII, einkettig (rVIII-SingleChain), zur i.v. Anwendung. **Z:** Lonococog alfa à 250 IE (2.5 ml), 500 IE (2.5 ml), 1000 IE (2.5 ml), 1500 IE (5 ml), 2000 IE (5 ml), 3000 IE (5 ml). Abgabekategorie B. **I:** Behandlung und Prophylaxe von Blutungen bei vorbehandelten Patienten mit Hämophilie A (angeborener Faktor VIII Mangel). Afstyla ist nicht zur Behandlung von von-Willebrand-Krankheit (vWD) indiziert. **D:** Bedarfsbehandlung: Dosis (IE) = Körpergewicht (kg) × gewünschter Faktor-VIII-Anstieg (IE/dl oder % des Normalwerts) × 0.5 (IE/kg pro IE/dl). Prophylaxe bei Jugendlichen ≥12 Jahre und Erwachsenen: Die empfohlene Anfangsdosierung beträgt 20 bis 50 IE/kg AFSTYLA 2- bis 3-mal wöchentlich. Die Dosierung soll entsprechend dem Ansprechen des Patienten angepasst werden. Prophylaxe bei Kindern: Die empfohlene Anfangsdosierung bei Kindern beträgt 30 bis 50 IE/kg AFSTYLA 2- bis 3-mal wöchentlich. Eine häufigere oder höhere Dosierung kann für Kinder unter 12 Jahren daher erforderlich sein. **KI:** Lebensbedrohliche Überempfindlichkeitsreaktionen, einschliesslich Anaphylaxie, auf den Wirkstoff, auf einen der Hilfsstoffe gemäss Zusammensetzung oder auf Hamsterproteine. **V:** Allergische Überempfindlichkeitsreaktionen, einschliesslich Anaphylaxie, sind möglich. Die Entstehung von Inhibitoren gegen Faktor VIII kann nach Verabreichung von Faktor-VIII-Produkten auftreten. Die Testergebnisse des One-Stage-Gerinnungs-Assays können durch Multiplizieren mit Faktor 2.0 in Einklang mit den Testergebnissen des chromogenen Substrat-Assays gebracht werden. **UAW:** Sehr häufig: keine. Häufig: Überempfindlichkeit, Schwindelgefühl, Parästhesie, Ausschlag, Fieber. Gelegentlich, selten, sehr selten: siehe www.swissmedinfo.ch. **IA:** Es sind keine Wechselwirkungen mit anderen Arzneimitteln gemeldet worden. **Stand der Information:** 04/2017.

Haemate® P. Blutgerinnungsfaktor VIII und von-Willebrand-Faktor vom Menschen. **Z:** *Factor VIII coagulationis humanus* (FVIII) et von-Willebrand-Factor à 250/500/1000 IE Blutgerinnungsfaktor VIII (FVIII:C) und 600/1200/2400 IE von-Willebrand-Faktor-Ristocetin Kofaktor-Komplex (vWF:RCo) (5/10/15ml). Abgabekategorie B. **I:** Von-Willebrand-Syndrom: Prophylaxe und Therapie von Blutungen oder Blutungen während Operationen, für den Fall, dass die Behandlung mit Desmopressin (DDAVP) alleine nicht wirksam oder kontraindiziert ist. Therapie und Prophylaxe von Blutungen bei angeborenem (kongenitalem) FVIII-Mangel (Hämophilie A). Behandlung des erworbenen FVIII-Mangels. **D:** Von-Willebrand-Syndrom: Im Allgemeinen werden 40–80 IE/kg vWF:RCo und 20–40 IE FVIII:C/kg KG empfohlen, um eine Blutstillung zu erhalten. Bei FVIII-Mangel (Hämophilie A): Eine IE FVIII-Aktivität entspricht dem FVIII-Gehalt von 1 ml normalem Humanplasma. Die benötigte Dosis wird nach folgender Formel berechnet: Erforderliche Einheiten = KG [kg] × gewünschter FVIII-Anstieg [% oder IE/dl] × 0,5. Wenn der erwartete Spiegel der FVIII-Aktivität im Plasma nicht erreicht wird, oder wenn die Blutung nicht mit einer angemessenen Dosis beherrscht wird, soll ein Test zum Nachweis von FVIII-Hemmkörpern durchgeführt werden. **KI:** Überempfindlichkeit gegenüber Wirkstoff oder einen der Hilfsstoffe gemäss Zusammensetzung. **V:** Von-Willebrand-Syndrom: Das Auftreten thrombotischer Ereignisse ist möglich, insbesondere bei Patienten mit bekannten Risikofaktoren. Patienten mit von-Willebrand-Syndrom, besonders Typ 3 Patienten, können neutralisierende Antikörper (Inhibitoren) gegen den von-Willebrand-Faktor entwickeln. Hämophilie A: Die Bildung neutralisierender Antikörper (Hemmkörper) gegen FVIII ist eine bekannte Komplikation bei der Behandlung von Patienten mit Hämophilie A. **IA:** Studien zu Wechselwirkungen wurden mit Haemate® P nicht durchgeführt. **UAW:** Häufig: keine. Gelegentlich, selten, sehr selten: siehe www.swissmedinfo.ch. **Stand der Information:** 03/2015.

Voncento®. Blutgerinnungsfaktor VIII und von-Willebrand-Faktor vom Menschen. **Z:** *Factor VIII coagulationis humanus* et von-Willebrand-Factor (vWF); 250/500/1000 IE Blutgerinnungsfaktor VIII (FVIII:C) und 600/1200/2400 IE von-Willebrand-Faktor-Ristocetin Kofaktor-Komplex (vWF:RCo) (5 ml [250 IE], 5 ml [500 IE], 10 ml [500 IE], 10 ml [1000 IE]). Abgabekategorie B. **I:** Von Willebrand Syndrom: Prophylaxe und Therapie von Blutungen oder Blutungen während Operationen, für den Fall, dass die Behandlung mit Desmopressin (DDAVP) alleine nicht wirksam oder kontraindiziert ist. Hämophilie A (kongenitaler FVIII-Mangel): Prophylaxe und Therapie von Blutungen bei vorbehandelten Patienten mit Hämophilie A. **D:** Das Mengenverhältnis von FVIII:C zu vWF:RCo in einer Flasche beträgt 1:2.4. Von Willebrand Syndrom: Im Allgemeinen werden 40–80 IE/kg vWF:RCo und 20–40 IE FVIII:C/kg KG empfohlen, um eine Hämostase zu erreichen. Bei Faktor VIII-Mangel (Hämophilie A): Eine IE Faktor VIII-Aktivität entspricht dem Faktor VIII-Gehalt von 1 ml normalem Humanplasma. Die benötigte Dosis wird

nach folgender Formel berechnet: Erforderliche Einheiten = KG [kg] × gewünschter Faktor VIII-Anstieg [% oder IE/dl] × 0.5. Wenn der erwartete Spiegel der Faktor VIII-Aktivität im Plasma nicht erreicht wird, oder wenn die Blutung nicht mit einer angemessenen Dosis beherrscht wird, soll ein Test zum Nachweis von Faktor VIII-Hemmkörpern durchgeführt werden. **KI:** Überempfindlichkeit gegenüber Wirkstoff oder einen der Hilfsstoffe. **V:** Falls Symptome einer Überempfindlichkeit auftreten, sollten Patienten angewiesen werden, sofort die Anwendung des Produkts zu unterbrechen und ihren Arzt aufzusuchen. Von Willebrand Syndrom: Das Auftreten thrombotischer Ereignisse ist möglich, insbesondere bei Patienten mit bekannten klinischen oder laborparametrischen Risikofaktoren. Patienten mit von Willebrand Syndrom, besonders Typ 3 Patienten, können neutralisierende Antikörper (Inhibitoren) gegen den vWF entwickeln. Hämophilie A: Die Bildung neutralisierender Antikörper (Hemmkörper) gegen Faktor VIII ist eine bekannte Komplikation bei der Behandlung von Patienten mit Hämophilie A. **IA:** Studien zu Wechselwirkungen mit anderen Arzneimitteln wurden nicht durchgeführt. **UAW:** Sehr häufig: Kopfschmerzen. Häufig: FVIII-Inhibitoren, Überempfindlichkeitsreaktionen, Fieber. Gelegentlich, selten, sehr selten: siehe www.swissmedinfo.ch. **Stand der Information:** 06/2016.

Beriate®. Blutgerinnungsfaktor VIII (FVIII) vom Menschen. **Z:** *Factor VIII coagulationis humanus*; Lyophilisat à 500/1000 IE FVIII und Solvens (5/10 ml); Abgabekategorie B. **I:** Therapie und Prophylaxe von Blutungen bei angeborenem (kongenitalem) FVIII-Mangel (Hämophilie A). Behandlung des erworbenen FVIII-Mangels. Beriate® enthält von-Willebrand-Faktor in pharmakologisch unwirksamen Mengen und kann deshalb beim von-Willebrand-Syndrom nicht eingesetzt werden. **D:** Die benötigte Dosis wird nach folgender Formel berechnet: Initialdosis: Erforderliche Einheiten = KG [kg] × gewünschter FVIII-Anstieg [% oder IE/dl] × 0.5. Bei der Langzeitprophylaxe von Blutungen bei Patienten mit schwerer Hämophilie A betragen die üblichen Dosen 20–40 IE FVIII/kg KG in Intervallen von 2–3 Tagen. **KI:** Überempfindlichkeit gegenüber dem Wirkstoff oder einem der Hilfsstoffe gemäss Zusammensetzung. **V:** Beriate® enthält geringe Mengen an Blutgruppen-Isoagglutininen. Wenn häufige oder sehr hohe Einzelgaben verabreicht werden, sollten Patienten mit Blutgruppen A, B, bzw. AB auf Zeichen der Hämolyse bzw. auf sinkenden Hämatokrit überwacht werden. Die Bildung neutralisierender Antikörper (Hemmkörper) gegen FVIII ist eine bekannte Komplikation bei der Behandlung von Hämophilie A Patienten. **IA:** Es sind keine Studien zu Wechselwirkungen von Faktor VIII mit anderen Arzneimitteln durchgeführt worden. **UAW:** Häufig: keine. Gelegentlich, selten, sehr selten: siehe www.swissmedinfo.ch. **Stand der Information:** 07/2017.

Berinin® P. Blutgerinnungsfaktor IX (FIX) vom Menschen. **Z:** *Factor IX coagulationis humanus*; Pulver à 600/1200 IE zur Herstellung einer Injektions- oder Infusionslösung (5/10 ml); Abgabekategorie B. **I:** Therapie und Prophylaxe von Blutungen bei Patienten mit Hämophilie B (kongenitaler FIX-Mangel) und erworbenem FIX-Mangel. **D:** Die benötigte Dosis wird nach folgender Formel berechnet: Erforderliche Einheiten = KG [kg] × gewünschter FIX-Anstieg [% oder IE/dl] × 1,0 (' Recovery). Bei der Langzeitprophylaxe von Blutungen bei schwerer Hämophilie B betragen die üblichen Dosen 20–40 IE/kg KG in Intervallen von 3–4 Tagen. Die Patienten sollen bezüglich einer Entwicklung von Antikörpern gegen FIX (Hemmkörper) überwacht werden. **KI:** Überempfindlichkeit gegenüber Wirkstoff oder einen der Hilfsstoffe gemäss Zusammensetzung. **V:** Für den Fall, dass Überempfindlichkeitsreaktionen auftreten, sollten die Patienten angewiesen werden, die Behandlung sofort zu stoppen und ihren Arzt zu konsultieren. Patienten mit bekannten allergischen Reaktionen auf Heparin sollten die Anwendung vermeiden. Nach wiederholter Behandlung mit humanen FIX-Produkten sollen die Patienten auf Entwicklung von neutralisierenden Antikörpern (Hemmkörper) durch Bestimmung in Bethesda-Einheiten mittels geeigneter biologischer Tests überwacht werden. Die Anwendung von FIX-Komplekonzentrat ist in der Vergangenheit mit der Entwicklung thromboembolischer Komplikationen in Verbindung gebracht worden. Die Anwendung von FIX-haltigen Produkten ist daher bei Patienten mit Anzeichen von Fibrinolyse und bei Patienten mit Verbrauchskoagulopathie potentiell gefährlich. Bei Patienten mit bestehenden kardiovaskulären Risikofaktoren könnte die Substitutionstherapie mit Faktor IX das kardiovaskuläre Risiko erhöhen. **IA:** Wechselwirkungen von humanen FIX Produkten mit anderen Arzneimitteln sind bisher nicht bekannt. **UAW:** Häufig: keine. Gelegentlich, selten, sehr selten: siehe www.swissmedinfo.ch. **Stand der Information:** 11/2015.

Factor X P Behring. Human coagulation factor IX (FIX) and human coagulation factor X (FX). **C:** *Factores IX et X coagulationis humanus*; powder and solvent for solution, i.v. injection; the reconstituted solution contains approximately 30–60 IU/ml factor X and 30 IU/ml factor IX; Sales category B. **I:** Treatment and prophylaxis of bleeding in patients with haemophilia B (congenital factor IX deficiency) and other diseases with FIX and/or FX deficiency. **P:** *FX deficiency:* The required dosage is determined using the following formula: Required units = body weight [kg] × desired FX rise [% or IU/dl] × 0.7. Plasma levels between 10 to 40 % have been described as hemostatically effective. Based on the half-life of 24–40 hours, administration of FX every 24 hours should generally be sufficient if continued treatment is needed. *FIX deficiency:* The required dosage is determined using the following formula: Required units = body weight [kg] × desired FIX rise [% or IU/dl] × 1.0'. FIX products rarely require to be administered more than once daily. **CI:** Hypersensitivity to the active substance or to any of the excipients; high risk of thrombosis or disseminated intravascular coagulation; in case of recent thrombosis or recent myocardial infarction the risk of the therapy is to be weighed against that of non-treatment; present or past evidence of an allergic response to heparin, causing a fall in the number of blood platelets. **W&P:** After repeated treatment with FX/FIX products, patients should be monitored for the development of neutralizing antibodies (inhibitors) that should be quantified in Bethesda Units using appropriate biological testing. Since the use of FX/FIX complex concentrates has historically been associated with the development of thromboembolic complications, the risk being higher in low purity preparations, the use of FX/FIX-containing products may be potentially hazardous in patients with signs of fibrinolysis and in patients with DIC. **IA:** No interactions of FX/FIX products with other medicinal products are known. **UE:** Common: none. Uncommon, rare, very rare: refer to www.swissmedinfo.ch. **Date of Information:** 07/2010.

Ausführliche Informationen zu den Produkten der Zulassungsinhaberin CSL Behring AG, Wankdorfstrasse 10, 3014 Bern, finden Sie auf www.swissmedinfo.ch.

Pneumologie

Respreeza®. Alpha 1-Proteinase-Inhibitor vom Menschen. **Z:** *Praeparatio cryodesiccata: Alpha 1-Proteinase Inhibitor*; Pulver à 1000 mg pro Flasche zur Herstellung einer Infusionslösung. Abgabekategorie B. **I:** Erhaltungstherapie für Erwachsene mit schwerem Alpha 1-Proteinase-Inhibitor-Mangel (Phänotyp (Z, Z), (Z, Null), (Null, Null) oder (S, Z)) und klinisch manifester Lungenerkrankung (forcierte Einsekundenkapazität (FEV1) oder Diffusionskapazität (DLCO) <70 % des Sollwertes). Respreeza® verlangsamt die zugrundeliegende Zerstörung des Lungengewebes, die zu Emphysem führt. Die Daten zur klinischen Wirksamkeit sind auf spirale CT-Densitometrie beschränkt. **D:** Sofern nicht anders vorgeschrieben beträgt die empfohlene Dosis 60 mg/kg KG. Respreeza® einmal wöchentlich zur Erzielung der gewünschten klinischen Antwort und des gewünschten Serumspiegels des Alpha 1-Proteinase-Inhibitors. Die Dosis kann in Abhängigkeit von diesen beiden Parametern angepasst werden. Es können Dosierungen von bis zu 120 mg/kg KG verabreicht werden. **KI:** Überempfindlichkeit gegenüber dem Wirkstoff oder einem der Hilfsstoffe gemäss Zusammensetzung. Überempfindlichkeit und anaphylaktische Reaktionen bei Patienten mit IgA-Mangel und mit Antikörpern gegen IgA. Dekompensiertes Cor pulmonale. **V:** Da Rauchen ein wichtiger Risikofaktor für die Entwicklung eines Emphysems ist, ist Respreeza® ausschliesslich für nachweisliche Nichtraucher (>6 Monate) bestimmt. Patienten mit Risikofaktoren für Lungenerkrankungen (z.B. passives Rauchen, Luftverschmutzung). **IA:** Studien zu Wechselwirkungen mit anderen Arzneimitteln wurden nicht durchgeführt. **UAW:** Sehr häufig/häufig: keine. Gelegentlich, selten, sehr selten: siehe www.swissmedinfo.ch. **Stand der Information:** 11/2016.

Ausführliche Informationen zu den Produkten der Zulassungsinhaberin CSL Behring AG, Wankdorfstrasse 10, 3014 Bern, finden Sie auf www.swissmedinfo.ch.

CSL Behring ist führend im Bereich der Plasmaprotein-Biotherapeutika. Das Unternehmen setzt sich engagiert für die Behandlung seltener und schwerer Krankheiten sowie für die Verbesserung der Lebensqualität von Patienten auf der ganzen Welt ein. Das Unternehmen produziert und vertreibt weltweit eine breite Palette von plasmabasierten und rekombinanten Therapeutika.

Think
Human

Einfach ersetzen, was fehlt!

CSL Behring AG
Wankdorfstrasse 10
CH-3014 Bern
Gratis-Telefon 0800 55 14 15
Fax +41 31 344 26 00
www.cslobehring.ch

Biotherapies for Life™ **CSL Behring**