

B. PÍSOMNÁ INFORMÁCIA PRE POUŽÍVATEĽA

Písomná informácia pre používateľov

IDELVION 250 IU prášok a rozpúšťadlo na injekčný roztok
IDELVION 500 IU prášok a rozpúšťadlo na injekčný roztok
IDELVION 1000 IU prášok a rozpúšťadlo na injekčný roztok
IDELVION 2000 IU prášok a rozpúšťadlo na injekčný roztok
Albutrepenonacog alfa

▼ Tento liek je predmetom ďalšieho monitorovania. To umožní rýchle získanie nových informácií o bezpečnosti. Môžete prispieť tým, že nahlásite akékoľvek vedľajšie účinky, ak sa u vás vyskytnú. Informácie o tom, ako hlásiť vedľajšie účinky, nájdete na konci časti 4.

Pozorne si prečítajte celú písomnú informáciu predtým, ako začnete používať tento liek, pretože obsahuje pre vás dôležité informácie.

- Túto písomnú informáciu si uschovajte. Možno bude potrebné, aby ste si ju znovu prečítali.
- Ak máte akékoľvek ďalšie otázky, obráťte sa na svojho lekára, lekárnika alebo zdravotnú sestru.
- Tento liek bol predpísaný iba vám. Nedávajte ho nikomu inému. Môže mu uškodiť, dokonca aj vtedy, ak má rovnaké prejavy ochorenia ako vy.
- Ak sa u vás vyskytne akýkoľvek vedľajší účinok, obráťte sa na svojho lekára, lekárnika alebo zdravotnú sestru. To sa týka aj akýchkoľvek vedľajších účinkov, ktoré nie sú uvedené v tejto písomnej informácii. Pozri časť 4.

V tejto písomnej informácii sa dozviete:

1. Čo je IDELVION a na čo sa používa
2. Čo potrebujete vedieť predtým, ako použijete IDELVION
3. Ako používať IDELVION
4. Možné vedľajšie účinky
5. Ako uchovávať IDELVION
6. Obsah balenia a ďalšie informácie

1. Čo je IDELVION a na čo sa používa

Čo je IDELVION?

IDELVION je liek na hemofiliu, ktorý nahrádza prirodzený (koagulačný) faktor IX na zrážanie krvi. Liečivom IDELVIONU je albutrepenonacog alfa (rekombinantný fúzny proteín, ktorý spája koagulačný faktor IX s albumínom (rIX-FP)).

Faktor IX sa podieľa na zrážaní krvi. Pacienti s hemofiliou B majú nedostatok tohto faktora, čo znamená, že sa krvná zrazenina nevytvára tak rýchlo ako je potrebné a zvyšuje sa sklon ku krvácaniu. Náhrada faktora IX IDELVIONU napráva mechanizmus zrážania krvi u pacientov s hemofiliou B.

Na čo sa IDELVION používa?

IDELVION sa používa na prevenciu alebo na zastavenie krvácania spôsobené nedostatkom faktora IX u pacientov všetkých vekových skupín s hemofiliou B (tiež nazývaný vrodený nedostatok faktora IX alebo vianočná choroba)

2. Čo potrebujete vedieť predtým, ako použijete IDELVION

Nepoužívajte IDELVION

- ak ste alergický na liečivo (albutrepenonakog alfa) alebo na ktorúkoľvek z ďalších zložiek tohto lieku (uvedených v časti 6).
- ak ste alergický na škrečí proteín.

Upozornenia a opatrenia

Predtým, ako začnete používať IDELVION, obráťte sa na svojho lekára, lekárnik alebo zdravotnú sestru.

- Môžu sa vyskytnúť alergické reakcie (precitlivenosť). Liek obsahuje stopy bielkovín škrečka (pozri tiež "Nepoužívajte IDELVION"). Ak sa u vás vyskytnú príznaky alergických reakcií, prerušte ihneď užívanie lieku a kontaktujte vášho lekára. Váš lekár vás bude informovať o prvotných prejavoch reakcií z precitlivenosti. Patrí medzi ne žihľavka, generalizovaná kožná vyrážka, pocit tiesne na hrudníku, sipot, nízky krvný tlak (hypotenzia) a anafylaxia (ťažká alergická reakcia, ktorá spôsobuje vážne problémy s dýchaním, alebo závrat).
- Vzhľadom na riziko alergických reakcií s faktorom IX, vaše počiatočné podávanie IDELVIONU sa má viesť pod lekárskej dohľadom, ktorý môže poskytnúť pri alergickej reakcii požadovanú lekársku starostlivosť.
- Tvorba **inhibítorov** (neutralizačných protilátok) je známou komplikáciou, ktorá bola hlásená počas liečby s IDELVIONOM, a ktorá zastaví správne prebiehajúcu liečbu. Ak nie vaše krvácanie regulované IDELVIONOM, ihneď o tom informujte vášho lekára. Musíte byť starostlivo sledovaný z dôvodu tvorby inhibítorov.
- Ak trpíte ochorením pečene alebo ochorením srdca alebo ste nedávno prekonali závažnú operáciu, informujte svojho lekára, pretože je zvýšené riziko komplikácií so zrážaním krvi (koaguláciou).
- Ak budete potrebovať zariadenie na centrálny prístup (CVAD) na injekčné podanie IDELVIONU, váš lekár má zvážiť riziko komplikácií vrátane lokálnych infekcií, baktérií v krvi (bakterémia) a vytvorenia krvnej zrazeniny v cieve (trombóza) v mieste zavedenia katétra.

Záznam o použití

Dôrazne sa odporúča, aby sa pri každom podaní IDELVIONU zaznamenali dátum podania, číslo šarže a podaný objem do vášho denníka liečby.

Iné lieky a IDELVION

- Ak teraz užívate, alebo ste v poslednom čase užívali, či práve budete užívať ďalšie lieky, povedzte to svojmu lekárovi alebo lekárnikovi.

Tehotenstvo a dojčenie

- Ak ste tehotná alebo dojčíte, ak si myslíte, že ste tehotná alebo ak plánujete otehotnieť, poraďte sa so svojím lekárom alebo lekárnikom predtým, ako začnete používať tento liek.
- V priebehu tehotenstva a dojčenia môže byť IDELVION podaný iba vtedy, ak je to nevyhnutne potrebné.

Vedenie vozidiel a obsluha strojov

IDELVION nemá vplyv na schopnosť viesť vozidlá a obsluhovať stroje.

IDELVION obsahuje sodík

IDELVION obsahuje až 25,8 mg (1,13 mmol) sodíka na dávku (telesná hmotnosť 70 kg), ak je aplikovaná maximálna dávka (15 ml = 6000 IU). Prosím, rátajte s tým, keď máte diétu s nízkym obsahom sodíka.

3. Ako používať IDELVION

Vaša liečba sa má viesť pod dohľadom lekára, ktorý má skúsenosti s liečbou porúch krvnej zrážanlivosti.

Dávka

Váš lekár vypočíta dávku IDELVIONU, ktorú potrebujete. Množstvo IDELVIONU, ktoré potrebujete dostať a doba liečby závisia na:

- závažnosti vašej choroby
- mieste a intenzite krvácania
- vašom klinickom stave a odpovedi
- vašej telesnej hmotnosti

Postupujte podľa pokynov, ktoré vám dal váš lekár.

Ak použijete viac IDELVIONU, ako máte

Prosím, kontaktujte okamžite vášho lekára, ak ste použili viac IDELVIONU, ako vám odporučil.

Ak prestanete používať IDELVION

Neprestávajújte s používaním IDELVIONU bez konzultácie s vaším lekárom.

Príprava (rekonštitúcia) a aplikácia

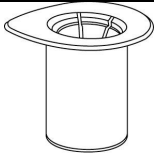
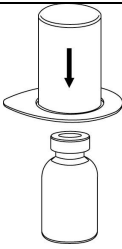
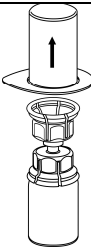
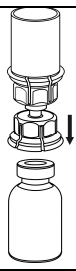
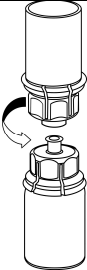

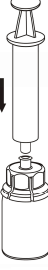
Všeobecné pokyny:

- Prášok sa musí rozpustiť v rozpúšťadle (tekutine) a naliať z injekčnej liekovky za aseptických podmienok.
- IDELVION sa nesmie miešať s inými liekmi alebo rozpúšťadlami okrem tých, ktoré sú uvedené v časti 6.
- Roztok má byť číry alebo slabo opalizujúci, to znamená, že môže drobnými čiastočkami rozptýliť svetlo, ale nesmie obsahovať žiadne viditeľné častice. Po filtrácii alebo natinutí (pozri ďalej) sa roztok pred použitím vizuálne skontroluje. Nepoužívajte roztok, ak je zakalený alebo obsahuje vločky alebo častice.
- Nepoužitý liek alebo odpadový materiál sa musia zlikvidovať v súlade s miestnymi požiadavkami a podľa pokynov vášho lekára.

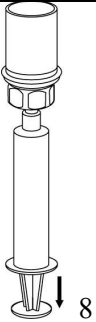
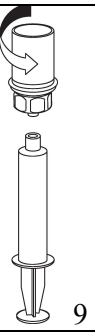
Príprava (rekonštitúcia)

Zohrejte neotvorené injekčné liekovky s práškom IDELVION a rozpúšťadlom na izbovú teplotu. Toto môžete urobiť buď udržiavaním injekčných liekoviek pri izbovej teplote približne 1 hodinu, alebo podržaním injekčných liekoviek v rukách na niekoľko minút. Injekčné liekovky NEVYSTAVUJTE priamemu zdroju tepla. Injekčné liekovky nezohrejte na teplotu prevyšujúcu teplotu ľudského tela (37 °C).

Opatrne odstráňte ochranné viečka z injekčných liekoviek, očistite odkryté gumové zátky tampónom napusteným alkoholom. Pred otvorením balenia Mix2Vial (ktoré obsahuje prepúšťací adaptér s filtrom 20/20) nechajte injekčné liekovky osušiť, potom postupujte podľa pokynov nižšie.

| | |
|--|---|
|  <p>1</p> | <p>1. Otvorte Mix2Vial vyklopením viečka. Nevytáhuje Mix2Vial injekčnú liekovku z blistra!</p> |
|  <p>2</p> | <p>2. Postavte injekčnú liekovku s rozpúšťadlom na rovný a čistý povrch a pevne ju držte. Uchopte Mix2Vial spoločne s blistrom a zatlačte hrot konca modrého adaptéru priamo dole cez zátku injekčnej liekovky s rozpúšťadlom.</p> |
|  <p>3</p> | <p>3. Opatrne odstráňte blister zo súpravy Mix2Vial tak, že ho držíte za okraj a ťaháte zvislo hore. Presvedčte sa, že ste vytiahli iba blisterový obal a nie Mix2Vial súpravu.</p> |
|  <p>4</p> | <p>4. Postavte injekčnú liekovku s práškom na rovný a pevný povrch. Otočte injekčnú liekovku s rozpúšťadlom a pripojeným setom Mix2Vial hore dnom a zatlačte hrot prieľadného konca adaptéru rovno dole cez zátku injekčnej liekovky s liekom. Rozpúšťadlo sa automaticky nasaje do injekčnej liekovky s liekom.</p> |
|  <p>5</p> | <p>5. Uchopte jednou rukou časť setu Mix2Vial uchytenú na injekčnej liekovke s práškom. Druhou rukou uchopte časť setu uchytenú na injekčnej liekovke s rozpúšťadlom a odskrutkujte set proti smeru hodinových ručičiek opatrne na dve časti. Odstráňte injekčnú liekovku s rozpúšťadlom a pripojeným modrým adaptérom Mix2Vial setu.</p> |
|  <p>6</p> | <p>6. Jemne otáčajte injekčnú liekovku s pripojeným prieľadným adaptérom kým sa liek úplne nerozpustí. Netropte.</p> |
|  <p>7</p> | <p>7. Nasajte vzduch do prázdnej sterilnej injekčnej striekačky. Kým je injekčná liekovka s liekom postavená dnom dole, spojte injekčnú striekačku s nástavcom Mix2Vial Luer Lock skrutkovaním v smere hodinových ručičiek a vstreknite vzduch do injekčnej liekovky s liekom.</p> |

Natiahnutie a aplikácia

| | |
|---|--|
|  | 8. Otočte systém hore dnom a súčasne držte piest injekčnej striekačky stlačený a natiahnite roztok pomaly do injekčnej striekačky vytáhováním piestu. |
|  | 9. Po natiahnutí roztoku do injekčnej striekačky, uchopte pevne valec injekčnej striekačky (piest smeruje stále dole) a odpojte priehľadný adaptér Mix2Vial setu od injekčnej striekačky odskrutkovaním proti smeru hodinových ručičiek. |

Použite súpravu na venepunkciu dodávanú spolu s liekom, zaveďte ihlu do žily. Nechajte pretekať krv späť na koniec hadičky. Pripojte injekčnú striekačku so závitom na uzavretý koniec venepunkčnej súpravy. **Rekonštituovaný roztok podávajte pomaly (ako je to pohodlné pre vás, maximálne do 5 ml/min) do žily** v súlade s pokynmi, ktoré ste dostali od vášho lekára. Dávajte pozor, aby sa nedostala žiadna krv do injekčnej striekačky obsahujúcej liek.

Pozorujte sa, či sa u vás nevyskytne akákoľvek nežiaduca reakcia. Ak sa vyskytne akákoľvek reakcia, ktorá môže súvisieť s podaním IDELVIONU, injekciu musíte prerušiť (pozri tiež časti 2 a 4).

Ak máte akékoľvek ďalšie otázky týkajúce sa použitia tohto lieku, opýtajte sa svojho lekára, lekárnika alebo zdravotnej sestry.

4. Možné vedľajšie účinky

Tak ako všetky lieky, aj tento liek môže spôsobovať vedľajšie účinky, hoci sa neprejavia u každého.

Kontaktujte, prosím, okamžite vášho lekára:

- ak spozorujete príznaky alergických reakcií (pozri doleuvedené)
- ak spozorujete, že liek prestane správne účinkovať

Nasledujúce vedľajšie účinky boli zvyčajne pozorované u liekov s faktorom IX:

- Hypersenzitívne reakcie alergického typu sú možné a môžu mať nasledujúce príznaky: žihľavku, kožné vyrážky (generalizovanú žihľavku), pocit tiesne na hrudi, sipot, nízky krvný tlak (hypotenzia) a anafylaxia (ťažká alergická reakcia, ktorá spôsobuje vážne ťažkosti s dýchaním a závraty). Ak k tomu dôjde, ihneď prerušte podávanie tohto lieku a kontaktujte vášho lekára.
- Inhibítory: liek prestane správne účinkovať (krvácanie sa nezastaví). Môže sa vytvoriť inhibítor (neutralizačná protilátka) proti faktoru IX a v takomto prípade faktor IX nebude viac správne účinkovať. Ak sa tak stane, prestaňte používať tento liek a kontaktujte vášho lekára.

Nasledujúce vedľajšie účinky boli pozorované u IDELVIONU **často** (môžu postihovať viac ako 1 z 10 osôb):

- Bolesť hlavy
- Reakcie v mieste podania injekcie

Nasledujúce vedľajšie účinky sa vyskytli **menej často** (môžu postihovať až 1 zo 100 osôb):

- Závraty
- Alergické reakcie (precitlivosť)
- Vyrážka
- Ekzém

Boli hlásené nasledujúce vedľajšie účinky, nie je však známe, koľko ľudí môže byť postihnutých:

- Vývoj neutralizačných protilátok (inhibítorov) k IDELVIONu

- **Vedľajšie účinky u detí a dospelých**

Očakávané vedľajšie účinky u detí budú rovnaké ako u dospelých.

Hlásenie vedľajších účinkov

Ak sa u vás vyskytne akýkoľvek vedľajší účinok, obráťte sa na svojho lekára, lekárnik alebo zdravotnú sestru. To sa týka aj akýchkoľvek vedľajších účinkov, ktoré nie sú uvedené v tejto písomnej informácii. Vedľajšie účinky môžete hlásiť aj priamo na **národné centrum hlásenia uvedené v Prílohe V**. Hlásením vedľajších účinkov môžete prispieť k získaniu ďalších informácií o bezpečnosti tohto lieku.

5. Ako uchovávať IDELVION

- Tento liek uchovávajú mimo dohľadu a dosahu detí.
- Nepoužívajte tento liek po dátume expirácie, ktorý je uvedený na štítku a na škatuľke.
- Uchovávajú pri teplote neprevyšujúcej 25 °C.
- Neuchovávajú v mrazničke.
- Uchovávajú injekčnú liekovku v škatuľke na ochranu pred svetlom.
- Rekonštituovaný liek sa má použiť okamžite.

Ak pripravený roztok nie je podaný okamžite, čas použiteľnosti a podmienky uchovávania sú na zodpovednosť užívateľa.

6. Obsah balenia a ďalšie informácie

Čo IDELVION obsahuje

Liečivo je:

250 IU v injekčnej liekovke obsahuje 100 IU/ml albutrepenonakog alfa po rekonštitúcii s 2,5 ml vody na injekciu.

500 IU v injekčnej liekovke obsahuje 200 IU/ml albutrepenonakog alfa po rekonštitúcii s 2,5 ml vody na injekciu.

1000 IU v injekčnej liekovke obsahuje 400 IU/ml albutrepenonakog alfa po rekonštitúcii s 2,5 ml vody na injekciu.

2000 IU v injekčnej liekovke obsahuje 400 IU/ml albutrepenonakog alfa po rekonštitúcii s 5 ml vody na injekciu.

Ďalšie zložky sú:

dihydrát citranu trisodného, polysorbát 80, manitol, sacharóza a kyselina chlorovodíková (na úpravu pH)

Pozri posledný odsek časti 2).

Rozpúšťadlo: Voda na injekciu

Ako vyzerá IDELVION a obsah balenia

IDELVION je svetložltý až biely prášok a je dodávaný s vodou na injekciu ako rozpúšťadlom. Pripravený roztok má byť číry až slabo opalizujúci, to znamená, že môže iskriť, keď ho držíte proti svetlu, ale nesmie obsahovať žiadne viditeľné častice.

Veľkosť balenia

Manuále podávanie

Jedno balenie s 250 IU, 500 IU alebo 1000 IU obsahuje:

- 1 injekčnú liekovku s práškom
- 1 injekčnú liekovku s 2,5 ml vody na injekciu
- 1 filtračnú prenosovú súpravu 20/20

Jedna vnútorná škatuľka obsahuje:

- 1 jednorazovú 5 ml injekčnú striekačku
- 1 súpravu na podanie do žily
- 2 alkoholové tampóny
- 1 nesterilnú náplast

Jedno balenie s 2000 IU obsahuje:

- 1 injekčnú liekovku s práškom
- 1 injekčnú liekovku s 5 ml vody na injekciu
- 1 filtračnú prenosovú súpravu 20/20

Jedna vnútorná škatuľka obsahuje:

- 1 jednorazovú 10 ml injekčnú striekačku
- 1 súpravu na podanie do žily
- 2 alkoholové tampóny
- 1 nesterilnú náplast

Na trh nemusia byť uvedené všetky veľkosti balenia.

Držiteľ rozhodnutia o registrácii a výrobca

CSL Behring GmbH
Emil-von-Behring-Straße 76
35041 Marburg
Nemecko

Ak potrebujete akúkoľvek informáciu o tomto lieku, kontaktujte miestneho zástupcu držiteľa rozhodnutia o registrácii:

België/Belgique/Belgien

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

Lietuva

CSL Behring GmbH
Tel: +49 69 30584437

България

Ей енд Ди Фарма България ЕАД
Тел: +359 2 810 3949

Luxembourg/Luxemburg

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

Česká republika

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

Magyarország

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

Danmark

Malta

CSL Behring AB
Tel: +46 8 544 966 70

Deutschland
CSL Behring GmbH
Tel: +49 69 30584437

Eesti
CSL Behring GmbH
Tel: +49 69 30584437

Ελλάδα
CSL Behring ΕΠΕ
Τηλ: +30 210 7255 660

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

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

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

Ireland
CSL Behring GmbH
Tel: +49 69 30517254

Ísland
CSL Behring AB
Sími: +46 8 544 966 70

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

Κύπρος
CSL Behring ΕΠΕ
Τηλ: +30 210 7255 660

Latvija
CSL Behring GmbH
Tel: +49 69 30584437

AM Mangion Ltd.
Tel: +356 2397 6333

Nederland
CSL Behring BV
Tel: + 31 85 111 96 00

Norge
CSL Behring AB
Tlf: +46 8 544 966 70

Österreich
CSL Behring GmbH
Tel: +43 1 80101 2463

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

Portugal
CSL Behring Lda
Tel: +351 21 782 62 30

România
Prisum International Trading srl
Tel: +40 21 322 0171

Slovenija
MediSanus d.o.o.
Tel: +386 1 25 71 496

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

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

Sverige
CSL Behring AB
Tel: +46 8 544 966 70

United Kingdom
CSL Behring UK Ltd.
Tel: +44 1444 447405

Táto písomná informácia bola naposledy aktualizovaná v <{MM/RRRR}>.

Podrobné informácie o tomto lieku sú dostupné na internetovej stránke Európskej agentúry pre lieky
<http://www.ema.europa.eu>

Nasledujúca informácia je určená len pre zdravotníckych pracovníkov:

Dávkovanie

Dávka a dĺžka substitučnej liečby závisí od závažnosti nedostatku faktora IX, miesta a rozsahu krvácania a od klinického stavu pacienta.

Počet podaných jednotiek faktora IX sa vyjadruje v medzinárodných jednotkách (IU), ktoré zodpovedajú aktuálnemu štandardu WHO pre produkty obsahujúce faktor IX. Plazmatická aktivita faktora IX sa vyjadruje v percentách (v pomere k normálnej ľudskej plazme) alebo v IU (v pomere k medzinárodnej norme pre faktor IX v plazme).

Jedna medzinárodná jednotka (IU) aktivity faktora IX zodpovedá množstvu faktora IX v jednom ml normálnej ľudskej plazmy.

Požadovaná liečba

Výpočet požadovanej dávky faktora IX je založený na empirickom zistení, že 1 medzinárodná jednotka (IU) faktora IX na kg telesnej hmotnosti zvýši hladinu faktora IX v obehu o priemerne 1,3 IU/dl (1,3% normálu) u pacientov starších ako 12 rokov a o 1,0 IU/dl (1,0% normálu) u pacientov mladších ako 12 rokov. Požadovaná dávka sa určuje podľa tohto vzorca:

Požadovaná dávka (IU) = telesná hmotnosť (kg) x požadované zvýšenie faktora IX (% normálu alebo IU/dl) x {prevrátená hodnota pozorovanej recovery (IU/kg na IU/dl)}

Očakávané zvýšenie faktora IX (IU/dl alebo % normálu) = dávka (IU) x recovery (IU/dl na IU/kg)/telesná hmotnosť (kg)

Množstvo lieku, ktoré sa má použiť a frekvencia podávania sa majú vždy riadiť podľa základnej klinickej účinnosti u každého pacienta.

Pacienti mladší ako 12 rokov

Pre kumulatívnu recovery 1 IU/dl na 1 IU/kg sa dávka vypočíta nasledovne:

Dávka (IU) = telesná hmotnosť (kg) x požadované zvýšenie faktora IX (IU/dl) x 1 dl/kg

Príklad

1. U pacienta s hmotnosťou 20 kg so závažnou hemofiliou B sa požaduje maximálna hladina 50 % normálu. Vhodná dávka bude 20 kg x 50 IU/dl x 1 dl/kg = 1000 IU.
2. Dávka 1000 IU IDELVIONU podaná pacientovi s hmotnosťou 25 kg bude mať za následok maximálne zvýšenie faktora IX po injekcii 1000 IU/25 kg x 1,0 (IU/dl na IU/kg) = 40 IU/dl (40 % normálu).

Pacienti starší alebo 12 roční

Pre kumulatívnu recovery 1,3 IU/dl na 1 IU/kg sa dávka vypočíta nasledovne:

Dávka (IU) = telesná hmotnosť (kg) x požadované zvýšenie faktora IX (IU/dl) x 0,77 dl/kg

Príklad

3. U pacienta s hmotnosťou 80 kg so závažnou hemofiliou B sa požaduje maximálna hladina 50 % normálu. Vhodná dávka bude 80 kg x 50 IU/dl x 0,77 dl/kg = 3080 IU.
4. Dávka 2000 IU IDELVIONU podaná pacientovi s hmotnosťou 80 kg bude mať za následok maximálny nárast faktora IX po injekcii 2000 IU x 1,3 (IU/dl na IU/kg) /80 kg = 32,5 IU/dl (32,5 % normálu).

V prípade nasledujúcich krvácajúcich príhod by aktivita faktora IX nemala v danom období klesnúť pod určenú hladinu plazmatickej aktivity (v % normálu alebo v IU/dl). Nasledujúcu tabuľku možno použiť ako ukazovateľ v prípade krvácania alebo operácie:

| Stupeň krvácania / typ chirurgického zákroku | Požadovaná hladina faktora IX (%) (IU / dl) | Frekvencia dávkovania (hodiny) / dĺžka trvania liečby (dni) |
|---|--|---|
| <u>Krvácanie</u> Slabá alebo mierna hemartróza, krvácanie do svalov (s výnimkou iliopsoas) alebo ústnej dutiny | 30 - 60 | Jedna dávka je dostatočná pre väčšinu krvácaní. Udržiavacia dávka po 24 - 72 hodinách, ak je ďalší dôkaz krvácania. |
| <u>Silné krvácanie</u> Život ohrozujúce krvácanie, hlboké krvácanie do svalov vrátane iliopsoas | 60 - 100 | Počas prvého týždňa opakovať každých 24 - 72 hodín a potom udržiavacia dávka každý týždeň, až kým sa krvácanie nezastaví alebo do zahojenia. |
| <u>Menší chirurgický výkon</u> vrátane nekomplikovaného trhanie zubov | 50 – 80 (začiatková úroveň) | Jedna dávka je dostatočná pre väčšinu operácií menšieho rozsahu. V prípade potreby môže byť udržiavacia dávka podaná po 24 - 72 hodinách, až kým sa krvácanie nezastaví alebo do zahojenia. |
| <u>Veľké chirurgické výkony</u> | 60 - 100 (začiatková úroveň) | Počas prvého týždňa opakovať každých 24 - 72 hodín a potom udržiavacia dávka 1 - 2 krát za týždeň, až kým sa krvácanie nezastaví alebo do zahojenia. |

Profylaxia

U pacientov s hemofiliou B má začať rutinná profylaxia krvácania dávkami 35 až 50 IU raz za týždeň. Niektorí pacienti, ktorí sú starostlivo sledovaní v režime dávkovania raz za týždeň, môžu byť liečení dávkou až 75 IU/kg v intervale 10 až 14 dní (pozri časť 5.1).

V niektorých prípadoch, najmä u mladších pacientov, môžu byť potrebné kratšie intervaly dávkovania alebo vyššie dávky.

Po výskyte krvácajúcej príhody počas profylaxie pacienti musia čo najprísnejšie dodržiavať svoj profylaktický režim s 2 dávkami IDELVIONU podanými v intervale aspoň 24 hodín, alebo dlhšie, ak sa to považuje za vhodné pre pacienta.

Pediatrická populácia

Pre rutinnú profylaxiu je odporúčaný režim dávkovania pre deti je 35 až 50 IU/kg raz za týždeň.

Osobitné upozornenia a opatrenia pri používaní

Inhibitory

Po opakovanej liečbe liekmi obsahujúcimi ľudský koagulačný faktor IX by pacienti mali byť sledovaní s ohľadom na vývoj neutralizujúcich protilátok (inhibítorov), ktoré by mali byť kvantifikované v jednotkách Bethesda (BU) pomocou vhodného biologického testovania.

V literatúre sa vyskytujú správy o súvislosti medzi výskytom inhibítora faktora IX a alergickými reakciami. U pacientov s alergickými reakciami je teda nutné zistiť prítomnosť inhibítora. Je potrebné poznamenať, že pacienti s inhibítormi faktora IX môžu mať zvýšené riziko anafylaxie s následnou stimuláciou faktora IX.

Monitorovanie liečby

V priebehu liečby sa odporúča príslušné stanovenie hladín faktora IX za účelom úpravy dávky, ktorá má byť podávaná a frekvencie opakovaných infúzií. Odpovede jednotlivých pacientov na faktor IX sa môžu líšiť, čo demonštrujú rôzne polčasy a obnovy (recovery). U pacientov s podváhou alebo nadváhou môže dávka založená na telesnej hmotnosti vyžadovať úpravu. V prípade chirurgických zákrokov veľkého rozsahu je nevyhnutné dôkladné monitorovanie priebehu substitučnej liečby pomocou koagulačnej analýzy (aktivita plazmatického faktora IX).

Pri použití in vitro jednostupňového testu zrážanlivosti založeného na tromboplastínovom čase (aPTT) na stanovenie aktivity faktora IX z krvných vzoriek pacientov môžu byť výsledky testovania plazmovej aktivity faktora IX významne ovplyvnené druhom činidla aPTT a referenčného štandardu použitého v teste. Meranie pomocou jednostupňového testu zrážania použitím aPTT činidla založeného na kaolíne alebo aktíne FS bude mať pravdepodobne za následok príliš nízky odhad úrovne aktivity. Táto skutočnosť je dôležitá najmä vtedy, ak sa zmení laboratórium, ktoré test vykonáva, alebo sa zmenia činidlá použité v teste.