

## Příbalová informace: informace pro uživatele

**IDELVION 250 IU prášek a rozpouštědlo pro injekční roztok**  
**IDELVION 500 IU prášek a rozpouštědlo pro injekční roztok**  
**IDELVION 1000 IU prášek a rozpouštědlo pro injekční roztok**  
**IDELVION 2000 IU prášek a rozpouštědlo pro injekční roztok**  
Albutrepenonacogum alfa

▼ Tento přípravek podléhá dalšímu sledování. To umožní rychlé získání nových informací o bezpečnosti. Můžete přispět tím, že nahlásíte jakékoli nežádoucí účinky, které se u Vás vyskytnou. Jak hlásit nežádoucí účinky je popsáno v závěru bodu 4.

**Přečtěte si pozorně celou příbalovou informaci dříve, než začnete tento přípravek používat, protože obsahuje pro Vás důležité údaje.**

- Ponechte si příbalovou informaci pro případ, že si ji budete potřebovat přečíst znova.
- Máte-li jakékoli další otázky, zeptejte se svého lékaře, lékárníka nebo zdravotní sestry.
- Tento přípravek byl předepsán výhradně Vám. Nedávejte jej žádné další osobě. Mohl by jí ublížit, a to i tehdy, má-li stejně známky onemocnění jako Vy
- Pokud se u Vás vyskytne kterýkoli z nežádoucích účinků, sdělte to svému lékaři, lékárníkovi nebo zdravotní sestře. Stejně postupujte v případě jakýchkoli nežádoucích účinků, které nejsou uvedeny v této příbalové informaci. Viz bod 4.

### Co naleznete v této příbalové informaci

1. Co je přípravek IDELVION a k čemu se používá
2. Čemu musíte věnovat pozornost, než začnete přípravek IDELVION používat
3. Jak se přípravek IDELVION používá
4. Možné nežádoucí účinky
5. Jak přípravek IDELVION uchovávat
6. Obsah balení a další informace

### 1. Co je přípravek IDELVION a k čemu se používá

#### Co je přípravek IDELVION?

Přípravek IDELVION je lék k léčbě hemofilie, který nahrazuje přirozený (koagulační) faktor IX na srážení krve. Léčivá látka přípravku IDELVION je albutrepenonakog alfa (rekombinantní fúzní protein spojující koagulační faktor IX s albuminem (rIX-FP)).

Faktor IX se podílí na srážení krve. Pacienti s hemofilií B mají nedostatek tohoto faktoru, který znamená, že jejich krev není srážená tak rychle, jak je třeba a zvyšuje se sklon ke krvácení. Přípravek IDELVION funguje jako náhrada faktoru IX u pacientů s hemofilií B, která umožní jejich srážení krve.

#### K čemu se přípravek IDELVION používá?

IDELVION se používá k prevenci nebo k zastavení krvácení způsobené nedostatkem faktoru IX u pacientů všech věkových skupin s hemofilií B (také nazývaný vrozený nedostatek faktoru IX nebo Christmasova nemoc).

## **2. Čemu musíte věnovat pozornost, než začnete přípravek IDELVION používat**

### **Nepoužívejte přípravek IDELVION**

- Jestliže jste alergický(á) na léčivou látku (albutrepenonakog alfa) nebo na kteroukoliv další složku tohoto přípravku (uvedenou v bodě 6).
- Jestliže jste alergický(á) na křeččí proteiny.

### **Upozornění a opatření**

Před použitím přípravku IDELVION se poradíte se svým lékařem, lékárníkem nebo zdravotní sestrou.

- Jsou možné alergické reakce (přecitlivělost). Přípravek obsahuje stopy křeččích proteinů (viz také "Nepoužívejte IDELVION"). **Objeví-li se příznaky alergických reakcí, okamžitě přestaňte používat tento přípravek a kontaktujte svého lékaře. Váš lékař by Vás měl informovat o časných příznacích hypersenzitivních reakcí.** Patří mezi ně vyrážku, generalizovaná kožní vyrážka, pocit tíže na hrudi, dušnost, nízký krevní tlak (hypotenze) a anafylaxe (závažná alergická reakce, která způsobuje závažné potíže s dýcháním, nebo závratě).
- Vzhledem k riziku alergických reakcí s faktorem IX, Vaše první podání přípravku IDELVION má být provedeno pod lékařským dohledem, kde je možno poskytnout rádnou lékařskou péči pro alergické reakce.
- Tvorba **inhibitorů** (neutralizačních protilátek) je známou komplikací, která může nastat během léčby, a která zastaví správně fungující léčbu. Pokud krvácení s přípravkem IDELVION není kontrolováno, ihned informujte svého lékaře. Měl(a) byste být pečlivě monitorován(a) na rozvoj inhibitorů.
- Pokud trpíte onemocněním jater nebo srdečním onemocněním nebo pokud jste v nedávné době měl(a) velký chirurgický zákrok, informujte svého lékaře, protože je zde zvýšené riziko komplikací srážení krve (koagulace).
- Pokud potřebujete centrální žilní přístup (CVAD) pro injekci přípravku IDELVION, má být lékařem zváženo riziko komplikací včetně lokálních infekcí, bakterií v krvi (bakteriémie) a vytváření krevních sraženin v cévách (trombóza) v místě zavedení katetru.

### **Záznam o použití**

Důrazně se doporučuje, že pokaždé, když je Vám podán přípravek IDELVION, datum podání, číslo šarže a aplikovaný objem je zaznamenán ve Vašem deníku léčby.

### **Další léčivé přípravky a přípravek IDELVION**

- Informujte svého lékaře nebo lékárníka o všech léčicích, které užíváte, které jste v nedávné době užíval(a) nebo které možná budete užívat.

### **Těhotenství, kojení a plodnost**

- Pokud jste těhotná nebo kojíte, domníváte se, že můžete být těhotná, nebo plánujete otěhotnět, poradíte se se svým lékařem nebo lékárníkem dříve, než začnete tento přípravek používat.
- Během těhotenství a kojení, má být přípravek IDELVION podán pouze tehdy, pokud je to nezbytně nutné.

### **Řízení dopravních prostředků a obsluha strojů**

Přípravek IDELVION nemá vliv na schopnost řídit motorová vozidla a obsluhovat stroje.

### **Přípravek IDELVION obsahuje sodík**

Přípravek IDELVION obsahuje až 25,8 mg (1,13 mmol) sodíku na dávku (tělesná hmotnost 70 kg) jestliže se aplikuje maximální dávka (15 ml = 6000 IU). Prosím, vezměte toto v úvahu, pokud jste na dietě s nízkým obsahem sodíku.

### **3. Jak se přípravek IDELVION používá**

Vaše léčba má být zahájena a sledována lékařem, který má zkušenosti s léčbou poruch krevní srážlivosti.

#### **Dávkování**

Váš doktor vypočte dávku přípravku IDELVION, kterou potřebujete. Množství přípravku IDELVION které musíte dostat a délka léčby závisí na:

- závažnosti onemocnění
- místě a intenzitě krvácení
- Vašem klinickém stavu a reakci
- Vaší tělesné hmotnosti

Postupujte podle pokynů, které Vám dal Váš lékař.

**Jestliže jste použil(a) více přípravku IDELVION, než jste měl(a)**

Prosím, kontaktujte okamžitě svého lékaře, pokud jste si aplikoval(a) více přípravku IDELVION než Vám doporučil lékař.

**Jestliže jste přestal(a) používat přípravek IDELVION**

Nepřestávejte používat přípravek IDELVION bez konzultace s lékařem.

#### **Rekonstituce a aplikace**

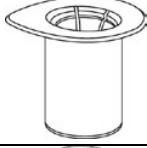
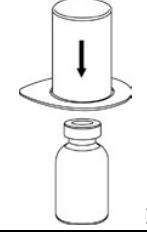
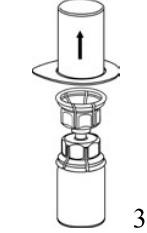
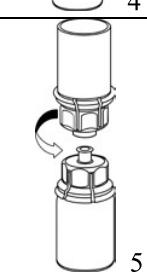
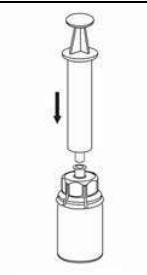
**Všeobecné pokyny:**

- Prášek se musí rozpustit v rozpouštědle (tekutině) a natáhnout z injekční lahvičky za aseptických podmínek.
- Přípravek IDELVION nesmí být mísen s jinými léčivými přípravky nebo rozpouštědly, s výjimkou těch, které jsou uvedeny v bodě 6.
- Roztok má být čirý nebo slabě opalizující, žlutý až bezbarvý, to znamená, že může drobnými částečkami rozptylovat světlo, ale nesmí obsahovat žádné viditelné částice. Po filtrace nebo natažení (viz dále) se roztok před použitím vizuálně zkонтroluje. Nepoužívejte zakalený roztok, nebo roztok obsahující vločky nebo částice.
- Veškerý nepoužitý léčivý přípravek nebo odpad musí být zlikvidován v souladu s místními požadavky a podle pokynů vašeho lékaře.

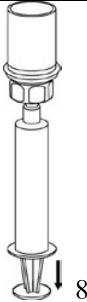
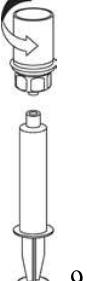
#### **Rekonstituce**

Ohřejte neotevřené injekční lahvičky s práškem přípravku IDELVION a rozpouštědlem na pokojovou nebo tělesnou teplotu. Toto můžete udělat buď ponecháním injekčních lahviček při pokojové teplotě přibližně 1 hodinu, nebo ohřátím injekčních lahviček v rukách po dobu několika minut. Injekční lahvičky NESMÍTE vystavit přímému zdroji tepla. Injekční lahvičky nesmí být ohřáté na teplotu převyšující teplotu lidského těla (37 °C).

Opatrně odstraňte ochranná víčka z injekčních lahviček, očistěte odkryté gumové zátky tampónem napuštěným alkoholem. Před otevřením balení Mix2Vial (který obsahuje přepouštěcí adaptér s filtrem 20/20) nechte injekční lahvičky oschnout, potom postupujte podle pokynů níže.

	1. Otevřete Mix2Vial sloupnutím víčka. <b>Nevytahujte</b> Mix2Vial z blistru!
	2. Postavte <b>injekční lahvičku s rozpouštědlem</b> na rovný a čistý povrch a pevně ji držte. Uchopte Mix2Vial společně s blistrem a zatlačte hrot konce <b>modrého adaptéru</b> <b>přímo dolů</b> přes zátku injekční lahvičky s rozpouštědlem.
	3. Opatrně odstraňte blistr ze soupravy Mix2Vial tak, že ho držíte za okraj a táhněte <b>svisle</b> nahoru. Přesvědčte se, že jste vytáhli jen blistrový obal, nikoli soupravu Mix2Vial.
	4. Postavte <b>injekční lahvičku s práškem</b> na rovný a pevný povrch. Otočte injekční lahvičku s rozpouštědlem a připojeným setem Mix2Vial dnem nahoru a zatlačte hrot <b>průhledného</b> konce adaptéru <b>rovně dolů</b> přes zátku injekční lahvičky s přípravkem. Rozpouštědlo automaticky přeteče do injekční lahvičky s přípravkem.
	5. Uchopte jednou rukou část setu Mix2Vial uchycenou na injekční lahvičce s práškem a druhou rukou uchopte část setu uchycenou na injekční lahvičce s rozpouštědlem a odšroubováním proti směru hodinových ručiček rozdělte opatrně set na dvě části. Injekční lahvičku s rozpouštědlem a připojeným modrým adaptérem setu Mix2Vial zlikvidujte.
	6. Injekční lahvičku s připojeným průhledným adaptérem jemně otáčejte, dokud se přípravek úplně nerozpusť. Injekční lahvičkou netřepejte.
	7. Nasajte vzduch do prázdné sterilní injekční stříkačky. Zatímco je injekční lahvička s přípravkem dnem dolů, spojte injekční stříkačku s koncovkou Luer Lock soupravy Mix2Vial šroubováním ve směru hodinových ručiček. Vstříkněte vzduch do injekční lahvičky s přípravkem.

## Natáhnutí a aplikace

	8. Otočte systém dnem vzhůru a současně držte píst injekční stříkačky stlačený. Natáhněte roztok do injekční stříkačky pomalým vytahováním pístu.
	9. Po natažení roztoku do injekční stříkačky uchopte pevně válec stříkačky (píst směřuje stále dolů) a odpojte průhledný adaptér setu Mix2Vial od injekční stříkačky odšroubováním proti směru hodinových ručiček.

Použijte venepunkční set dodávaný spolu s přípravkem, zaveděte jehlu do žíly. Nechte protékat krev zpět na konec hadičky. Připojte stříkačku se závitem na uzavřený konec venepunkční soupravy. **Aplikujte rekonstituovaný roztok pomalu (jak je to pohodlné pro Vás, maximálně do 5 ml/min) do žíly** podle pokynů získaných od Vašeho lékaře. Dávejte pozor, aby se do naplněné injekční stříkačky nedostala žádná krev.

Pozorujte se, zda se u vás nevyskytnou jakékoli nežádoucí účinky. Pokud se vyskytnou nežádoucí účinky, které mohou souviset s podáním přípravku IDELVION, injekci musíte přerušit (viz též body 2 a 4).

Máte-li jakékoli další otázky, týkající se užívání tohoto přípravku, zeptejte se svého lékaře, lékárničky nebo zdravotní sestry.

### 4. Možné nežádoucí účinky

Podobně jako všechny léky může mít i tento přípravek nežádoucí účinky, které se ale nemusí vyskytnout u každého.

#### Kontaktujte prosím ihned svého lékaře:

- pokud si všimnete příznaků alergických reakcí (viz níže uvedených)
- pokud si všimnete, že lék přestane správně účinkovat

Následující nežádoucí účinky byly pozorovány u léků s faktorem IX:

- Hypersenzitivní reakce alergického typu jsou možné a mohou zahrnovat následující příznaky: kopřivka, kožní vyrážky (generalizovaná kopřivka), tlak na hrudi, sípání, nízký krevní tlak (hypotenze) a anafylaxe (Závažná reakce, která způsobuje vážné potíže s dýcháním a závratě). Pokud k tomu dojde, měli byste okamžitě přestat používat tento lék a kontaktovat svého lékaře.
- Inhibitory: lék přestane správně fungovat (pokračující krvácení). Může se vyvinout inhibitor (neutralizační protilátka) proti faktoru IX, v takovém případě nebude faktor IX správně fungovat. Pokud se toto stane, přestaňte používat tento lék a kontaktujte svého lékaře.

Následující nežádoucí účinky byly pozorovány u přípravku IDELVION **často** (mohou postihnout až 1 z 10 pacientů):

- Bolest hlavy
- Reakce v místě vpichu

Následující nežádoucí účinky se objevily **méně často** (mohou postihnout až 1 ze 100 pacientů):

- Závratě
- Alergické reakce (přecitlivělost)
- Vyrážka
- Ekzém

#### **• Nežádoucí účinky u dětí a dospívajících**

Očekávané nežádoucí účinky u dětí budou stejné jako u dospělých.

#### **Hlášení nežádoucích účinků**

Pokud se u Vás vyskytne kterýkoli z nežádoucích účinků, sdělte to svému lékaři, zdravotní sestře nebo lékárníkovi. Stejně postupujte v případě jakýchkoli nežádoucích účinků, které nejsou uvedeny v této příbalové informaci. Nežádoucí účinky můžete hlásit také přímo prostřednictvím **národního systému hlášení nežádoucích účinků uvedeného v Dodatku V**. Nahlášením nežádoucích účinků můžete přispět k získání více informací o bezpečnosti tohoto přípravku.

## **5. Jak přípravek IDELVION uchovávat**

- Uchovávejte tento přípravek mimo dohled a dosah dětí.
- Nepoužívejte tento přípravek po uplynutí doby použitelnosti uvedené na štítku a na krabičce.
- Uchovávejte při teplotě do 25 °C
- Chraňte před mrazem.
- Uchovávejte injekční lahvičku v krabičce, aby byl přípravek chráněn před světlem.
- Rekonstituovaný přípravek je nutné přednostně použít okamžitě.
- Pokud rekonstituovaný přípravek není podán okamžitě, doba a podmínky uchovávání před použitím jsou v odpovědnosti uživatele.

## **6. Obsah balení a další informace**

### **Co přípravek IDELVION obsahuje**

#### Léčivou látkou je:

250 IU v injekční lahvičce, po rekonstituci s 2,5 ml vody na injekci roztok obsahuje albutrepenonacogum alfa 100 IU/ml.

500 IU v injekční lahvičce, po rekonstituci s 2,5 ml vody na injekci roztok obsahuje albutrepenonacogum alfa 200 IU/ml.

1000 IU v injekční lahvičce, po rekonstituci s 2,5 ml vody na injekci roztok obsahuje albutrepenonacogum alfa 400 IU/ml.

2000 IU v injekční lahvičce, po rekonstituci s 5 ml vody na injekci roztok obsahuje albutrepenonacogum alfa 400 IU/ml.

#### Dalšími pomocnými látkami jsou:

dihydrát trinatrium-citrátu, polysorbát 80, manitol, sacharóza a kyselina chlorovodíková (na úpravu pH)

Viz poslední odstavec bodu 2.

Rozpouštědlo: voda na injekci

## **Jak přípravek IDELVION vypadá a co obsahuje toto balení**

Přípravek IDELVION je jako světle žlutý až bílý prášek a je dodáván s vodou pro injekci jako rozpouštědlem.

Rekonstituovaný roztok má být čirý až lehce opalizující, žlutý až bezbarvý to znamená, že může jiskřit, když ho držíte proti světlu, ale nesmí obsahovat žádné viditelné částice.

### Velikosti balení

Jedno balení s 250 IU, 500 IU nebo 1000 IU obsahuje:

1 injekční lahvičku s práškem

1 injekční lahvičku s 2,5 ml vody na injekci

1 přepouštěcí adaptér s filtrem 20/20

Jedna vnitřní krabička obsahuje:

1 injekční stříkačku 5 ml k jednorázovému použití

1 venepunkční set

2 tampony s alkoholem

1 nesterilní náplast

Jedno balení s 2000 IU obsahuje:

1 injekční lahvičku s práškem

1 injekční lahvičku s 5 ml vody na injekci

1 přepouštěcí adaptér s filtrem 20/20

Jedna vnitřní krabička obsahuje:

1 injekční stříkačku 10 ml k jednorázovému použití

1 venepunkční set

2 tampony s alkoholem

1 nesterilní náplast

## **Držitel rozhodnutí o registraci a výrobce**

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

Další informace o tomto přípravku získáte u místního zástupce držitele rozhodnutí o registraci:

### **België/Belgique/Belgien**

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

### **България**

Новимед Фарма ЕООД  
Тел: +359 2 850 8617

### **Česká republika**

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

### **Danmark**

CSL Behring AB  
Tel: +46 8 544 966 70

### **Deutschland**

CSL Behring GmbH

### **Lietuva**

CSL Behring GmbH  
Tel: +49 69 30584437

### **Luxembourg/Luxemburg**

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

### **Magyarország**

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

### **Malta**

AM Mangion Ltd.  
Tel: +356 2397 6333

### **Nederland**

CSL Behring BV

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**

PharmaSwiss d.o.o.

Tel: +385 (1) 631-1833

**Ireland**

CSL Behring UK Ltd.

Tel: +44 1444 447405

**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

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

**Tato příbalová informace byla naposledy revidována {MM.RRRR}.**

Podrobné informace o tomto léčivém přípravku jsou k dispozici na webových stránkách Evropské agentury pro léčivé přípravky <http://www.ema.europa.eu>

---

**Následující informace jsou určeny pouze pro zdravotnické pracovníky:**

### **Dávkování**

Dávka a délka substituční léčby závisí na závažnosti nedostatku faktoru IX, na místě a rozsahu krvácení a na klinickém stavu pacienta.

Počet jednotek podaného faktoru IX se vyjadřuje v mezinárodních jednotkách (IU), které jsou vztaženy k aktuálnímu standardu WHO pro přípravky s faktorem IX. Aktivita faktoru IX v plazmě se vyjadřuje buď v procentech (vzhledem k normální lidské plazmě) nebo v mezinárodních jednotkách (vzhledem k mezinárodnímu standardu pro faktor IX v plazmě).

Jedna mezinárodní jednotka (IU) aktivity faktoru IX je ekvivalentní množství faktoru IX v jednom ml normální lidské plazmy.

#### Požadovaná léčba

Výpočet požadované dávky faktoru IX je založen na empirickém zjištění, že při podání 1 mezinárodní jednotky (IU) faktoru IX na kg tělesné hmotnosti se předpokládá zvýšení cirkulující hladiny faktoru IX v průměru o 1,3 IU/dl (1,3% normálu) u pacientů ve věku  $\geq 12$  let a o 1,0 IU / dl (1,0% normálu) u pacientů ve věku  $<12$  let. Požadovaná dávka se určuje pomocí následujícího vzorce:

Požadovaná dávka (IU) = tělesná hmotnost (kg) x požadovaný vzestup faktoru IX (% normálu nebo IU/dl) x {převrácená hodnota pozorované recovery (IU/kg na IU/dl)}

Očekávané zvýšení hladiny faktoru IX (IU/dl nebo % normální hladiny) = dávka (IU) x Recovery (IU/dl na IU/kg)/tělesná hmotnost (kg)

Množství, které má být podáno a frekvence podávání má být vždy orientována na klinickou účinnost v konkrétním případě.

#### *Pacienti ve věku <12 let*

Pro kumulativní recovery 1 IU/dl na 1 IU/kg se dávka vypočte takto:

Dávka (IU) = tělesná hmotnost (kg) x požadované zvýšení faktoru IX (IU/dl) x 1 dl/kg

#### **Příklad**

1. U pacienta s hmotností 20 kg s těžkou hemofilií B se požaduje maximální hladina 50% normálu. Vhodná dávka bude  $20 \text{ kg} \times 50 \text{ IU/dl} \times 1 \text{ dl/kg} = 1000 \text{ IU}$ .
2. Dávka 1000 IU přípravku IDELVION podaná 25 kg pacientovi bude mít očekávaný výsledek zvýšení maximální hladiny po injekci faktoru IX  $1000 \text{ IU}/25\text{kg} \times 1,0 \text{ (IU/dl na IU/kg)} = 40 \text{ IU/dl}$  (40% běžné hodnoty).

#### *Pacienti ve věku $\geq 12$ let*

Pro kumulativní recovery 1,3 IU/dl na 1 IU/kg se dávka vypočte takto:

Dávka (IU) = tělesná hmotnost (kg) x požadované zvýšení faktoru IX (IU/dl) x 0,77 dl/kg

#### **Příklad**

3. U pacienta s hmotností 80 kg s těžkou hemofilií B se požaduje maximální hladina 50% normálu. Vhodná dávka bude  $80 \text{ kg} \times 50 \text{ IU/dl} \times 0,77 \text{ dl/kg} = 3080 \text{ IU}$ .
4. Dávka 2000 IU přípravku IDELVION podaná 80 kg pacientovi bude mít očekávaný výsledek zvýšení maximální hladiny po injekci faktoru IX  $2000 \text{ IU} \times 1,3 \text{ (IU/dl na IU/kg)}/80 \text{ kg} = 32,5 \text{ IU/dl}$  (32,5% normálu).

V případě následujících krvácivých příhod by aktivita faktoru IX neměla v daném období klesnout pod určenou hladinu plazmatické aktivity (v % normálu nebo IU/dl). Tuto tabulku lze použít jako ukazatel v případě krvácení nebo operace:

<b>Stupeň krvácení/typ chirurgického výkonu</b>	<b>Požadovaná hladina faktoru IX (%) (IU/dl)</b>	<b>Frekvence dávkování (hodiny)/délka trvání léčby (dny)</b>
<u>Krvácení</u> Začínající nebo mírná hemartróza, krvácení do svalů (s výjimkou iliopsoas) nebo ústní dutiny	30 - 60	Jedna dávka je dostatečná pro většinu krvácení. Udržovací dávka po 24 - 72 hodinách, v případě, že krvácení pokračuje.
<u>Intenzivnější krvácení</u> Život ohrožující krvácení, hluboké svalové krvácení včetně iliopsoas	60 - 100	Opakovat každých 24 - 72 hodin, během prvního týdne a poté udržovací dávka každý týden až do zastavení krvácení a zahojení.
<u>Menší chirurgický výkon</u> včetně nekomplikovaného vytržení zuba	50 – 80 (počáteční hladina)	Jedna dávka je dostačující pro většinu menších operací. V případě potřeby udržovací dávka může být za 24 - 72 hodin, až do zastavení krvácení a zahojení.
<u>Velké chirurgické výkony</u>	60 - 100 (počáteční hladina)	Opakovat každých 24 - 72 hodin během prvního týdne a poté udržovací dávka 1 - 2 krát týdně, dokud se krvácení nezastaví a do zahojení.

#### Profylaxe

Pro dlouhodobou profylaxi krvácení u pacientů s těžkou hemofilií B jsou obvyklé dávky 35 až 50 IU/kg jednou týdně.

Někteří pacienti, kteří jsou dobře kontrolovaní v jednotýdenním režimu, mohou být léčeni dávkou až 75 IU/kg v intervalu 10 až 14 dnů (viz bod 5.1).

V některých případech, zejména u mladších pacientů, mohou být nutné kratší intervaly nebo vyšší dávky.

Po výskytu krvácivé příhody během profylaxe mají pacienti co nejpřísněji dodržovat svůj profylaktický režim s 2 dávkami přípravku IDELVION podanými s odstupem alespoň 24 hodin, nebo déle, pokud se to považuje za vhodné pro pacienta.

#### Pediatrická populace

Pro rutinní profylaxi pediatrických pacientů je doporučený režim dávkování 35 až 50 IU/kg jednou týdně.

#### **Zvláštní upozornění a opatření pro použití**

##### Inhibitory

Po opakované léčbě lidským koagulačním faktorem IX mají být pacienti sledováni s ohledem na vývoj neutralizujících protilátek (inhibitorů), které mají být kvantifikovány v jednotkách Bethesda (BU) pomocí vhodného biologického testování.

Zprávy z literatury ukazují korelaci mezi výskytem inhibitoru faktoru IX a alergickými reakcemi. Proto pacienti trpící alergickými reakcemi musí být vyšetřeni na přítomnost inhibitoru. Je třeba poznamenat, že u pacientů s inhibitory faktoru IX může být ve zvýšené riziku anafylaxe s následnou stimulací faktorem IX.

#### Monitoring léčby

Během léčby se doporučuje vhodné stanovení hladin faktoru IX jako vodítko pro dávky, které mají být podávány a frekvence opakování infuzí. Jednotliví pacienti se mohou lišit v odpovědích na faktor IX, což demonstruje různé poločasy a recovery. Dávka vychází z tělesné hmotnosti a může vyžadovat úpravu s podvýživou nebo nadváhou pacientů. V případě velkých chirurgických zákroků je nezbytné přesné monitorování průběhu substituční terapie pomocí koagulační analýzy (aktivity plazmového faktoru IX).

Při použití in vitro tromboplastinového času (aPTT) založeného na jednostupňovém testu srážení krve pro stanovení aktivity faktoru IX ve vzorcích krve pacientů, výsledky aktivity faktoru IX v plazmě mohou být významně ovlivněny typem aPTT činidla i referenčním standardem používaným v testu. Měření jednofázovým testem srážení s použitím na kaolinu založeném aPTT činidlu nebo aktin FS aPTT činidlu, bude pravděpodobně mít za následek podcenění úrovně aktivity. To je důležité zejména při změně laboratoře a/nebo činidel použitých v testu.