

## **Zkrácená informace o přípravku**

**Název přípravku:** IDELVION 250 IU, IDELVION 500 IU, IDELVION 1000 IU, IDELVION 2000 IU, IDELVION 3500 IU prášek a rozpouštědlo pro injekční roztok. **Kvalitativní a kvantitativní složení:** IDELVION 250 IU prášek a rozpouštědlo pro injekční roztok. Jedna injekční lahvička obsahuje nominálně 250 IU rekombinantního fúzního proteinu spojujícího koagulační faktor IX s albuminem (rIX-FP), (albutrepenonacogum alfa). Po rekonstituci s 2,5 ml vody pro injekci roztok obsahuje albutrepenonacogum alfa 100 IU/ml. IDELVION 500 IU prášek a rozpouštědlo pro injekční roztok. Jedna injekční lahvička obsahuje nominálně 500 IU rekombinantního fúzního proteinu spojujícího koagulační faktor IX s albuminem (rIX-FP), (albutrepenonacogum alfa). Po rekonstituci s 2,5 ml vody pro injekci roztok obsahuje albutrepenonacogum alfa 200 IU/ml. IDELVION 1000 IU prášek a rozpouštědlo pro injekční roztok. Jedna injekční lahvička obsahuje nominálně 1000 IU rekombinantního fúzního proteinu spojujícího koagulační faktor IX s albuminem (rIX-FP), (albutrepenonacogum alfa). Po rekonstituci s 2,5 ml vody pro injekci roztok obsahuje albutrepenonacogum alfa 400 IU/ml. IDELVION 2000 IU prášek a rozpouštědlo pro injekční roztok. Jedna injekční lahvička obsahuje nominálně 2000 IU rekombinantního fúzního proteinu spojujícího koagulační faktor IX s albuminem (rIX-FP), (albutrepenonacogum alfa). Po rekonstituci s 5 ml vody pro injekci roztok obsahuje albutrepenonacogum alfa 400 IU/ml. IDELVION 3500 IU prášek a rozpouštědlo pro injekční roztok. Jedna injekční lahvička obsahuje nominálně 3500 IU rekombinantního fúzního proteinu spojujícího koagulační faktor IX s albuminem (rIX-FP), (albutrepenonacogum alfa). Po rekonstituci s 5 ml vody pro injekci roztok obsahuje albutrepenonacogum alfa 700 IU/ml. **Léková forma:** Prášek a rozpouštědlo pro injekční roztok. Světle žlutý až bílý prášek a čiré, bezbarvé rozpouštědlo pro injekční roztok. pH: 6,6 - 7,2. **Terapeutické indikace:** Léčba a profylaxe krvácení u pacientů s hemofilií B (vrozený nedostatek faktoru IX). Přípravek IDELVION je možné použít pro všechny věkové skupiny. **Dávkování a způsob podání:** Léčba má být pod dohledem lékaře, který má zkušenosti s léčbou hemofilie B. **\*Dosud neléčení pacienti (DNP):** Bezpečnost a účinnost přípravku IDELVION nebyly stanoveny u dříve neléčených pacientů. **Monitoring léčby:** Během léčby se doporučuje vhodné stanovení hladin faktoru IX jako vodítko pro dávky, které mají být podávány, a frekvenci opakovaných 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 u pacientů s nízkou tělesnou hmotností nebo nadváhou pacientů.\* Zejména v případě velkých chirurgických výkonů je nezbytné přesné monitorování průběhu substituční terapie pomocí koagulační analýzy (aktivita plazmatického faktoru IX).\* **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 vztaheny 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 IU faktoru IX na kg tělesné hmotnosti se zvyšuje plazmatická aktivita faktoru IX v průměru o 1,3 IU/dl (1,3 % normální aktivity) u pacientů ve věku  $\geq 12$  let a o 1,0 IU / dl (1,0 % normální aktivity) 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 přípravku, které má být podáno a frekvence podávání má být vždy orientována na klinickou účinnost v konkrétním případě.\* **Způsob podání:** Intravenózní podání. Rekonstituovaný přípravek má být aplikován pomalu intravenózně rychlostí pohodlnou pro pacienta až do maximálně 5 ml/min. **Kontraindikace:** Hypersenzitivita na léčivou látku nebo na kteroukoli pomocnou látku uvedenou v bodě 6.1. Známa alergická reakce na křeččí bílkovinu. **Zvláštní upozornění: Sledovatelnost:** Aby se zlepšila sledovatelnost biologických léčivých přípravků má se přehledně zaznamenat název podaného přípravku a číslo šarže. **\*Hypersenzitivita:** U přípravku IDELVION jsou možné hypersenzitivní reakce alergického typu. Přípravek obsahuje stopy křeččích proteinů. Objeví-li se příznaky hypersenzitivity, pacienti mají být poučeni, že musí okamžitě přerušit

používání přípravku a kontaktovat svého lékaře. Pacienti mají být informováni o časných příznacích alergických reakcí včetně vyrážky, generalizované kopřivky, tlaku na hrudi, sípotu, hypotenze a anafylaxe. V případě šoku mají být provedeny standardní lékařské postupy pro léčbu šoku.

**\*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. Během substituční léčby koagulačním faktorem u hemofilie B přípravkem IDELVION byla hlášena tvorba inhibitorů faktoru IX. **Tromboembolismus:** Vzhledem k potenciálnímu riziku trombotických komplikací, klinický dohled pro časně \*známky trombotické a konsumpční koagulopatie má být zahájen vhodným biologickým testováním při podávání tohoto přípravku pacientům s onemocněním jater, pacientům po operaci, novorozencům nebo pacientům s rizikem trombotických jevů nebo DIC. V každé z těchto situací přínos léčby s přípravkem IDELVION má být zvážen oproti riziku těchto komplikací. **Kardiovaskulární příhody:** U pacientů s existujícími kardiovaskulárními rizikovými faktory může substituční terapie FIX zvyšovat kardiovaskulární riziko. **Komplikace související s katétre:** Jestliže je třeba použít zařízení pro centrální žilní přístup (CVAD), musí se uvážit riziko vzniku komplikací souvisejících s CVAD, včetně lokální infekce, bakteriémie a trombózy v místě vstupu katétru. **Starší pacienti:** Klinické studie přípravku IDELVION nezahrnovaly pacienty ve věku 65 a více let. Není známo, zda reagují odlišně než mladší subjekty. **\*Indukce imunitní tolerance:** **Bezpečnost a účinnost použití přípravku IDELVION při indukci imunitní tolerance nebyly dosud stanoveny.** **Obsah sodíku:** Tento přípravek obsahuje až 8,6 mg sodíku v jedné injekční lahvičce, což odpovídá 0,4 % doporučeného maximálního denního příjmu sodíku potravou dle WHO, který činí 2 g sodíku. **Pediatrická populace:** Uvedená upozornění a opatření platí jak pro dospělé, tak i pro děti. **Interakce:** Nebyly hlášeny žádné interakce lidského koagulačního faktoru IX (rDNA) s jinými léčivými přípravky. **Fertilita, těhotenství a kojení:** Reprodukční studie s faktorem IX na zvířatech nebyly provedeny. Vzhledem ke vzácnému výskytu hemofilie B u žen, zkušenosti s použitím faktoru IX během těhotenství a kojení nejsou k dispozici. Proto má faktor IX být během těhotenství a kojení podáván pouze tehdy, pokud je to nezbytně nutné. K dispozici nejsou žádné informace o účincích faktoru IX na \*fertilitu. **Účinky na schopnost řídit a obsluhovat stroje:** Přípravek IDELVION nemá žádný vliv na schopnost řídit a obsluhovat stroje. **Nežádoucí účinky:** **Časté** ( $\geq 1/100$  až  $< 1/10$ ): reakce v místě vpichu, bolest hlavy, závrať. **Méně časté** ( $\geq 1/1000$  až  $< 1/100$ ): hypersenzitivita, vyrážka, ekzém. Frekvence není známa: FIX inhibice / vývoj inhibitorů. **Inkompatibility:** Vzhledem k absenci studií kompatibility, tento přípravek nesmí být smíchán s jinými léky. Používejte pouze dodané injekční sady, protože v důsledku adsorpce lidského koagulačního faktoru IX na vnitřní povrchy některých injekčních zařízení může dojít k selhání léčby. **Doba použitelnosti:** 250 IU, 500 IU, 1000 IU a 2000 IU: 36 měsíců, 3500 IU: 30 měsíců. Po rekonstituci byla prokázána chemická a fyzikální stabilita pro použití během 8 hodin při 2 - 25 °C. Z mikrobiologického hlediska má být přípravek použit okamžitě. Není-li použit okamžitě, doba a podmínky uchovávání před použitím jsou v odpovědnosti uživatele. **Uchovávání:** Uchovávejte při teplotě do 25 °C. Chraňte před mrazem. Uchovávejte injekční lahvičku v krabičce, aby byl přípravek chráněn před světlem. Podmínky uchovávání tohoto léčivého přípravku po jeho rekonstituci jsou uvedeny v bodě 6.3. **Druh obalu a obsah balení a zvláštní vybavení pro podání:** **Velikost balení:** Jedno balení obsahuje: **IDELVION 250 IU prášek a rozpouštědlo pro injekční roztok:** 1 injekční lahvičku s práškem, 1 injekční lahvičku s 2,5 ml vody pro 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. **IDELVION 500 IU prášek a rozpouštědlo pro injekční roztok:** 1 injekční lahvičku s práškem, 1 injekční lahvičku s 2,5 ml vody pro 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. **IDELVION 1000 IU prášek a rozpouštědlo pro injekční roztok:** 1 injekční lahvičku s práškem, 1 injekční lahvičku s 2,5 ml vody pro 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. **IDELVION 2000 IU prášek a rozpouštědlo pro injekční roztok:** 1 injekční lahvičku s práškem, 1 injekční lahvičku s 5 ml vody pro 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. IDELVION 3500 IU prášek a rozpouštědlo pro injekční roztok: 1 injekční lahvičku s práškem, 1 injekční lahvičku s 5 ml vody pro 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. Na trhu nemusí být všechny velikosti balení. **Jméno a adresa držitele rozhodnutí o registraci:** CSL Behring GmbH, Emil-von-Behring-Str. 76, 35041 Marburg, Německo. **Registrační číslo:** EU/1/16/1095/001-004, EU/1/16/1095/009. **Datum první registrace:** 11. května 2016. **Datum revize textu:** 02/2021. Přípravek je vázán na lékařský předpis. Před předepsáním přípravku si prosím přečtěte podrobné informace v Souhnu údajů o léčivém přípravku, který je k dispozici na webových stránkách Evropské agentury pro léčivé přípravky <http://www.ema.europa.eu> anebo na adrese CSL BEHRING s.r.o., Vyskočilova 1461/2a, 140 00 Praha 4, [www.cslbehring.cz](http://www.cslbehring.cz). \*Všimněte si změn v textu této zkrácené informace o přípravku.