

Skrátená informácia o prípravku:

Názov lieku: IDELVION 250 IU, IDELVION 500 IU, IDELVION 1000 IU, IDELVION 2000 IU, IDELVION 3500 IU prášok a rozpúšťadlo na injekčný roztok. **Kvalitatívne a kvantitatívne zloženie:** IDELVION 250 IU prášok a rozpúšťadlo na injekčný roztok. Každá injekčná liekovka nominálne obsahuje 250 IU rekombinantného fúzneho proteínu spájajúceho ľudský koagulačný faktor IX s albumínom (rIX-FP), (INN = albutrepenonakog alfa). Po rekonštitúcii s 2,5 ml vody na injekcie roztok obsahuje 100 IU/ml albutrepenonakog alfa. IDELVION 500 IU prášok a rozpúšťadlo na injekčný roztok. Každá injekčná liekovka nominálne obsahuje 500 IU rekombinantného fúzneho proteínu spájajúceho ľudský koagulačný faktor IX s albumínom (rIX-FP), (INN = albutrepenonakog alfa). Po rekonštitúcii s 2,5 ml vody na injekcie roztok obsahuje 200 IU/ml albutrepenonakog alfa. IDELVION 1000 IU prášok a rozpúšťadlo na injekčný roztok. Každá injekčná liekovka nominálne obsahuje 1000 IU rekombinantného fúzneho proteínu spájajúceho ľudský koagulačný faktor IX s albumínom (rIX-FP), (INN = albutrepenonakog alfa). Po rekonštitúcii s 2,5 ml vody na injekcie roztok obsahuje 400 IU/ml albutrepenonakog alfa. IDELVION 2000 IU prášok a rozpúšťadlo na injekčný roztok. Každá injekčná liekovka nominálne obsahuje 2000 IU rekombinantného fúzneho proteínu spájajúceho ľudský koagulačný faktor IX s albumínom (rIX-FP), (INN = albutrepenonakog alfa). Po rekonštitúcii s 5 ml vody na injekcie roztok obsahuje 400 IU/ml albutrepenonakog alfa. IDELVION 3500 IU prášok a rozpúšťadlo na injekčný roztok. Každá injekčná liekovka nominálne obsahuje 3500 IU rekombinantného fúzneho proteínu spájajúceho ľudský koagulačný faktor IX s albumínom (rIX-FP), (albutrepenonakog alfa). Po rekonštitúcii s 5 ml vody na injekcie roztok obsahuje 700 IU/ml albutrepenonakog alfa. **Lieková forma:** Prášok a rozpúšťadlo na injekčný roztok. Svetložltý až biely prášok a číre, bezfarebné rozpúšťadlo na injekčný roztok. pH: 6,6 – 7,2. **Terapeutické indikácie:** Liečba a profylaxia krvácania u pacientov s hemofiliou B (vrodený nedostatok faktora IX). IDELVION je indikovaný u pacientov všetkých vekových skupín. **Dávkovanie a spôsob podávania:** Liečba musí byť pod dohľadom lekára, ktorý má skúsenosti s liečbou hemofilie B. Predtým neliečení pacienti (PNP): Bezpečnosť a účinnosť IDELVIONU u predtým neliečených pacientov nebola stanovená. 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). 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 IU faktora IX na kg telesnej hmotnosti zvýši plazmatickú aktivitu faktora IX o priemerne 1,3 IU/dl (1,3% normálnej aktivity) u pacientov starších ako 12 rokov a o 1,0 IU/dl (1,0% normálnej aktivity) 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. Spôsob podania: Na intravenózne

použitie. Rekonštituovaný liek sa má podávať pomaly intravenózne, rýchlosťou, ktorá vyhovuje pacientovi, ale maximálne 5 ml/min. **Kontraindikácie:** Precitlivosť na liečivo alebo na ktorúkoľvek z pomocných látok. Známa alergická reakcia na škrečí proteín. **Osobitné upozornenia a opatrenia pri používaní:** Vysledovateľnosť: S cieľom zlepšiť vysledovateľnosť biologických liekov je potrebné jasne zaznamenať názov a číslo šarže podaného lieku. Precitlivosť: Pri užívaní IDELVIONU sa môžu objaviť alergické reakcie z precitlivosti. Liek obsahuje stopy škrečieho proteínu. Ak sa objavia príznaky precitlivosti, pacient by mal okamžite prerušiť používanie tohto lieku a kontaktovať svojho lekára. Pacienti musia byť informovaní o prvotných prejavoch reakcie z precitlivosti vrátane žihľavky, generalizovanej kožnej vyrážky, pocitu tiesne na hrudníku, sipotu, hypotenzie a anafylaxie. V prípade šoku sa má použiť bežná medikamentózna liečba šoku. Inhibítory: Po opakovanej liečbe liekmi obsahujúcimi ľudský koagulačný faktor IX pacienti majú byť sledovaní s ohľadom na vývoj neutralizujúcich protilátok (inhibítorov), ktoré majú byť kvantifikované v jednotkách Bethesda (BU) pomocou vhodného biologického testovania. Počas substitučnej liečby koagulačným faktorom u hemofilie B liekom IDELVION bola hlásená tvorba inhibítora faktora IX.

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. Z dôvodu rizika alergických reakcií pri užívaní produktov obsahujúcich faktor IX by sa počiatočné podávanie faktora IX, podľa úsudku ošetrojúceho lekára, malo vykonávať pod lekárskej dohľadom, aby v prípade alergickej reakcie mohla byť poskytnutá náležitá zdravotná starostlivosť. Tromboembolizmus: Vzhľadom na potenciálne riziko trombotických komplikácií sa musí poskytnúť klinický dohľad nad včasnými prejavmi trombózy a konzumpčnej koagulopatie spolu s vhodným biologickým testovaním pri podávaní tohto lieku pacientom s ochorením pečene, pacientom po operácii, novorodencom alebo pacientom s rizikom trombotických príhod alebo DIC. V prípade každej z týchto situácií je potrebné zvážiť pomer prínosu z liečby IDELVIONOM a možného rizika týchto komplikácií. Kardiovaskulárne príhody: U pacientov s rizikovými faktormi kardiovaskulárnych príhod môže substitučná liečba s faktorom IX toto riziko zvýšiť. Komplikácie súvisiace so zavedeným katétrom: Ak je nutné použiť zariadenie na prístup do centrálnej žily (CVAD), je nutné zvážiť všetky s tým súvisiace riziká vrátane lokálnych infekcií, bakteriémie a trombózy na mieste zavedenia katétru. Starší pacienti: Klinické skúšania IDELVIONU nezahŕňajú pacientov starších ako 65 rokov. Nie je známe, či na liek reagujú odlišne od mladších pacientov. Obsah sodíka: Tento liek obsahuje maximálne 8,6 mg sodíka v jednej injekčnej liekovke, čo zodpovedá 0,4% WHO odporúčaného maximálneho denného príjmu 2g sodíka pre dospelú osobu. Pediatrická populácia: Uvedené upozornenia a opatrenia sa vzťahujú na dospelých a deti. **Liekové a iné interakcie:** Neboli hlásené žiadne interakcie liekov obsahujúcich ľudský koagulačný faktor IX (rDNA) s inými liekmi. **Fertilita, gravidita a laktácia:** S faktorom IX sa neuskutočnili žiadne štúdie týkajúce sa zvieracej reprodukcie. Vzhľadom na neobvyklosť výskytu hemofilie B u žien nie sú k dispozícii žiadne poznatky o používaní faktoru IX počas gravidity a laktácie. Faktor IX sa má preto počas gravidity a laktácie používať, len ak je to absolútne nevyhnutné. Nie sú k dispozícii žiadne informácie o účinkoch faktoru IX na plodnosť. **Ovplyvnenie schopnosti viesť vozidlá a obsluhovať stroje:** IDELVION nemá žiadny vplyv na schopnosť viesť vozidlá a obsluhovať stroje. **Nežiaduce účinky:** Časté ($\geq 1/100$ až $< 1/10$): reakcie v mieste vpichu, bolesť hlavy, závrat. Menej časté ($\geq 1/1\ 000$ až $< 1/100$): hypersenzitivita, vyrážka, ekzém. Neznáme: FIX inhibícia / Tvorba inhibítora. **Inkompatibility:** Nevykonali sa štúdie kompatibility, preto sa tento liek nesmie miešať s inými liekmi. Mali by sa používať iba dodávané injekčné sady, pretože k zlyhaniu liečby môže dôjsť v dôsledku adsorpcie ľudského koagulačného faktora IX na vnútorné povrchy niektorých injekčných zariadení. **Čas použiteľnosti:** 250 IU, 500 IU, 1000 IU a 2000

IU: 36 mesiacov. 3500 IU: 30 mesiacov. Chemická a fyzikálna stabilita pri použití bola preukázaná počas 8 hodín pri teplote 2-25°C. Z mikrobiologického hľadiska liek treba podať okamžite. Ak nie je podaný okamžite, čas použiteľnosti a podmienky uchovávania sú na zodpovednosti užívateľa. **Špeciálne upozornenia na uchovávanie:** Uchovávajte pri teplote neprevyšujúcej 25 °C. Neuchovávajte v mrazničke. Uchovávajte injekčnú liekovku vo vonkajšom obale na ochranu pred svetlom. Podmienky na uchovávanie po rekonštitúcii lieku, pozri časť 6.3. **Druh obalu a obsah balenia:** Veľkosti balenia: Každé balenie obsahuje: IDELVION 250 IU prášok a rozpúšťadlo na injekčný roztok: 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 náplasť. IDELVION 500 IU prášok a rozpúšťadlo na injekčný roztok: 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 náplasť. IDELVION 1000 IU prášok a rozpúšťadlo na injekčný roztok: 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 náplasť. IDELVION 2000 IU prášok a rozpúšťadlo na injekčný roztok: 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 náplasť. IDELVION 3500 IU prášok a rozpúšťadlo na injekčný roztok: 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 náplasť. Na trh nemusia byť uvedené všetky veľkosti balenia. **Držiteľ rozhodnutia o registrácii:** CSL Behring GmbH, Emil-von-Behring-Str. 76, 35041 Marburg, Nemecko. **Registračné číslo/čísla:** EU/1/16/1095/001-004, EU/1/16/1095/009. **Dátum prvej registrácie/ predĺženia registrácie:** Dátum prvej registrácie: 11. máj 2016. **Dátum revízie textu:** Február 2021. Výdaj lieku je viazaný na lekársky predpis a prípravok je hradený z prostriedkov verejného zdravotného poistenia. Pred predpísaním lieku si prosím prečítajte podrobný Súhrn informácií o lieku, ktorý je dostupný na internetovej stránke Európskej agentúry pre lieky https://www.ema.europa.eu/en/documents/product-information/idelvion-epar-product-information_sk.pdf alebo na adrese CSL Behring Slovakia s.r.o., Šulekova 4, 811 06 Bratislava, www.cslbehring.sk.