

Indlægsseddel: Information til brugeren

IDELVION 250 IE, pulver og solvens til injektionsvæske, opløsning
IDELVION 500 IE, pulver og solvens til injektionsvæske, opløsning
IDELVION 1000 IE, pulver og solvens til injektionsvæske, opløsning
IDELVION 2000 IE, pulver og solvens til injektionsvæske, opløsning
IDELVION 3500 IE, pulver og solvens til injektionsvæske, opløsning

albutrepenonacog alfa (rekombinant koagulationsfaktor IX)

Læs denne indlægsseddel grundigt, inden du begynder at bruge dette lægemiddel, da den indeholder vigtige oplysninger.

- Gem indlægssedlen. Du kan få brug for at læse den igen.
- Spørg lægen, apotekspersonalet eller sygeplejersken, hvis der er mere, du vil vide.
- Lægen har ordineret dette lægemiddel til dig personligt. Lad derfor være med at give medicinen til andre. Det kan være skadeligt for andre, selvom de har de samme symptomer, som du har.
- Kontakt lægen, apotekspersonalet eller sygeplejersken, hvis du får bivirkninger, herunder bivirkninger, som ikke er nævnt i denne indlægsseddel. Se afsnit 4.

Oversigt over indlægssedlen

1. Virkning og anvendelse
2. Det skal du vide, før du begynder at bruge IDELVION
3. Sådan skal du bruge IDELVION
4. Bivirkninger
5. Opbevaring
6. Pakningsstørrelser og yderligere oplysninger

1. Virkning og anvendelse

Hvad er IDELVION?

IDELVION er et lægemiddel mod hæmofili (blødersygdom), der erstatter den naturlige koagulationsfaktor IX (størkningsfaktor). Det aktive stof i IDELVION er albutrepenonacog alfa (rekombinant fusionsprotein (rIX-FP), hvor koagulationsfaktor IX er linket til albumin).

Faktor IX medvirker til blodets størkning (koagulation). Patienter med hæmofili B mangler denne faktor, hvilket betyder, at deres blod ikke koagulerer så hurtigt, som det bør, hvorved tendensen til blødninger øges. IDELVION virker ved at erstatte faktor IX hos patienter med hæmofili B, så deres blod kan størkne.

Hvad bruges IDELVION til?

IDELVION bruges til at forebygge eller stoppe blødning som følge af mangel på faktor IX hos patienter i alle aldersgrupper med hæmofili B (også kaldet medfødt faktor IX-mangel eller Christmas' sygdom).

2. Det skal du vide, før du begynder at bruge IDELVION

Brug ikke IDELVION

- hvis du er allergisk over for det aktive stof (albutrepenonacog alfa) eller et af de øvrige indholdsstoffer (angivet i afsnit 6).
- hvis du er allergisk over for hamsterproteiner.

Advarsler og forsigtighedsregler

Det anbefales på det kraftigste, at du noterer produktets navn og batchnummer hver gang, du bruger IDELVION, for at bevare et overblik over de produkter og produktpartier, du har brugt.

Kontakt lægen, apotekspersonalet eller sygeplejersken, før du bruger IDELVION.

- Der kan forekomme allergiske reaktioner (overfølsomhed). Præparatet indeholder spor af hamsterproteiner (se også afsnittet "Brug ikke IDELVION"). **Hold straks op med at bruge lægemidlet, hvis du får symptomer på allergiske reaktioner, og kontakt din læge eller det behandlingscenter, hvor du bliver fulgt.** Din læge vil oplyse dig om de **tidlige tegn på overfølsomhedsreaktioner**. De omfatter nældefeber, udslæt over hele kroppen, trykken for brystet, hvæsende vejrtrækning, lavt blodtryk (hypotension) og anafylaksi (en alvorlig allergisk reaktion, der kan give alvorligt vejrtrækningsbesvær eller svimmelhed).
- På grund af risikoen for allergiske reaktioner med faktor IX vil du få din første dosis af IDELVION under lægelig observation i omgivelser, hvor der kan gives hensigtsmæssig behandling af allergiske reaktioner.
- Dannelse af **inhibitorer** (neutraliserende antistoffer) er en kendt komplikation, der er rapporteret under behandling med IDELVION. Inhibitorerne bevirker, at behandlingen ikke længere virker. Kontakt straks din læge, hvis din blødning ikke kan kontrolleres med IDELVION. Du vil blive fulgt regelmæssigt for udvikling af inhibitorer.
- Hvis du har en lever- eller hjertesygdom, eller hvis du er blevet opereret for nyligt, skal du fortælle det til lægen, da det indebærer en øget risiko for størkningsproblemer.
- Hvis du har brug for et centralt venekateter til injektion af IDELVION, vil lægen tage højde for risikoen for komplikationer, herunder lokale infektioner, bakterier i blodet (blodforgiftning) og dannelse af en blodprop i blodkar (trombose) på det sted, hvor kateteret er anlagt.

Brug af anden medicin sammen med IDELVION

- Fortæl altid lægen eller apotekspersonalet, hvis du tager anden medicin, for nylig har taget anden medicin eller planlægger at tage anden medicin.

Graviditet og amning

- Hvis du er gravid eller ammer, har mistanke om, at du er gravid, eller planlægger at blive gravid, skal du spørge din læge eller apotekspersonalet til råds, før du tager dette lægemiddel.
- Gravide kvinder og kvinder, der ammer, må kun få IDELVION, hvis det er absolut nødvendigt.

Trafik- og arbejdssikkerhed

IDELVION påvirker ikke din evne til at føre motorkøretøj og betjene maskiner.

IDELVION indeholder natrium

Dette lægemiddel indeholder op til 8,6 mg natrium (hovedkomponent af madlavnings-/bordsalt) pr. hætteglas. Dette svarer til 0,4 % af den anbefalede maksimale daglige indtagelse af natrium for en voksen.

3. Sådan skal du bruge IDELVION

Behandlingen skal startes og overvåges af en læge med erfaring i behandling af blødersygdomme. Tag altid lægemidlet nøjagtigt efter lægens anvisning. Er du i tvivl, så spørg lægen.

Dosis

Din læge vil beregne, hvilken dosis af IDELVION du har brug for. Hvor meget IDELVION, du skal have, samt behandlingens varighed afhænger af:

- hvor alvorlig sygdommen er
- hvor og hvor meget du bløder
- din almentilstand, og hvordan du reagerer på behandlingen
- hvor meget du vejer

Lægen eller sygeplejersken giver dig IDELVION som en indsprøjtning i en vene (intravenøst, i.v.) efter rekonstitution af pulveret i den medfølgende solvens. Du eller en anden person kan også give IDELVION som en i.v. indsprøjtning, men først efter tilstrækkelig oplæring deri.

Hvis du har brugt for meget IDELVION

Kontakt omgående lægen, hvis du har indsprøjtet mere af IDELVION, end lægen har anvist.

Hvis du holder op med at bruge IDELVION

Hold ikke op med at bruge IDELVION uden først at rådføre dig med din læge.

Fremstilling og indgivelse

Generel vejledning




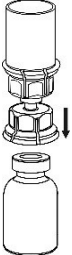


- Pulveret skal blandes med opløsningsmidlet (solvensen) og overføres fra hætteglasset på en sådan måde, at lægemidlet holdes sterilt (fri for bakterier). Lægen vil vise dig, hvordan du klargør opløsningen, og hvordan du trækker den korrekt op af hætteglasset.
- IDELVION må ikke blandes med andre lægemidler eller opløsningsmidler end dem, der er nævnt i punkt 6.
- Injektionsvæsken skal være klar eller med let opalglans, gul til farveløs, dvs. den kan funkke, når den holdes op i lyset, men må ikke indeholde tydelige partikler. Efter filtrering og fyldning af sprøjten (se nedenfor) skal injektionsvæskens udseende kontrolleres før brug. Brug ikke injektionsvæsken, hvis den er grumset eller indeholder fnug eller partikler.
- Ikke anvendt lægemiddel samt affald heraf skal bortskaffes i henhold til lokale retningslinjer og efter lægens anvisning

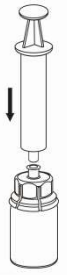
Fremstilling af injektionsvæske

Lad IDELVION pulver og væske opnå stue- eller legemstemperatur uden at åbne hætteglassene. Dette kan enten gøres ved at lade hætteglassene stå i stuetemperatur i en times tid eller ved at holde dem i hænderne i nogle få minutter.



Udsæt IKKE hætteglassene for direkte varme. Hætteglassene må ikke opvarmes til over legemstemperatur (37 °C).

Fjern forsigtigt beskyttelseshætterne fra hætteglassene og rens de blottede gummipropper med en spritserviet. Lad hætteglassene tørre, før du åbner Mix2Vial-pakken (der indeholder overførselsæt med filter). Følg derefter vejledningen nedenfor.

 <p>1</p>	<p>1. Åbn Mix2Vial ved at trække låget af. Fjern ikke Mix2Vial fra blisterpakningen!</p>
 <p>2</p>	<p>2. Anbring hætteglasset med solvens på en plan og ren overflade og hold fast i hætteglasset. Tag blisterpakningen med Mix2Vial og tryk spidsen på den blå adapterdel lige ned gennem proppen på hætteglasset med solvens.</p>
 <p>3</p>	<p>3. Fjern forsigtigt blisterpakningen fra Mix2Vial-sættet ved at tage fat i kanten og trække den lodret op. Sørg for kun at fjerne emballagen - ikke selve Mix2Vial-sættet.</p>
 <p>4</p>	<p>4. Stil hætteglasset med pulver på en plan og fast overflade. Vend hætteglasset med solvens med Mix2Vial-sættet monteret og tryk spidsen på den transparente adapterdel lige ned gennem proppen på hætteglasset med pulver. Solvensen løber automatisk over i hætteglasset med pulver.</p>
 <p>5</p>	<p>5. Tag med den ene hånd fat i den del af Mix2Vial-sættet, hvor hætteglasset med pulver er monteret, og med den anden hånd fat i den del af Mix2Vial-sættet, hvor hætteglasset med solvens er monteret. Skru forsigtigt sættet fra hinanden i 2 dele ved at dreje mod uret. Kassér hætteglasset med solvens med den blå Mix2Vial-adapterdel monteret.</p>
 <p>6</p>	<p>6. Rotér forsigtigt hætteglasset med pulver med den transparente adapter fastgjort, indtil pulveret er helt opløst. Må ikke rystes.</p>

 <p style="text-align: center;">7</p>	<p>7. Træk luft ind i en tom, steril sprøjte. Fastgør sprøjten på Mix2Vial-sættets luer lock-tilkobling ved at dreje med uret, mens hætteglasset med pulver stadig er stående. Sprøjt luft ind i hætteglasset med pulver.</p>
--	---

Fyldning af sprøjten og administration

 <p style="text-align: center;">8</p>	<p>8. Hold stemplet i bund og vend op og ned på systemet. Træk injektionsvæsken ind i sprøjten ved langsomt at trække stemplet tilbage.</p>
 <p style="text-align: center;">9</p>	<p>9. Kontroller, at al injektionsvæske er overført til sprøjten. Tag godt fat i sprøjtecyklindere (hold sprøjten med stemplet nedad) og fjern den transparente Mix2Vial-adaptter fra sprøjten ved at dreje mod uret.</p>

Indfør kanylen i en vene ved hjælp af venepunktursættet, der følger med lægemidlet. Lad blod flyde tilbage til enden af røret. Fastgør sprøjten på den ende af venepunktursættet, som er forsynet med gevind. **Giv den fremstillede injektionsvæske som langsom injektion (i et tempo, der er behageligt for dig, dog højst 5 ml/min) i en vene.** Følg den vejledning, som du har fået af din læge. Pas på, at der ikke kommer blod i den fyldte sprøjte.

Vær opmærksom på, om der forekommer bivirkninger med det samme. Hvis du får bivirkninger, der kan skyldes indgivelse af IDELVION, skal du stoppe injektionen (se også afsnit 2 og 4).

Spørg lægen, apotekspersonalet eller sygeplejersken, hvis der er noget, du er i tvivl om.

4. Bivirkninger

Dette lægemiddel kan som alle andre lægemidler give bivirkninger, men ikke alle får bivirkninger.

Kontakt straks lægen:

- **hvis du får symptomer på en allergisk reaktion (se nedenfor)**

- **hvis du opdager, at lægemidlet er holdt op med at virke korrekt**

Følgende bivirkninger er set med faktor IX-medicin:

- Allergiske overfølsomhedsreaktioner er mulige (med hyppigheden 'ikke almindelig') og kan omfatte følgende symptomer: nældefeber, hududslæt (nældefeber over hele kroppen), trykken for brystet, pibende vejrtrækning, lavt blodtryk (hypotension) og anafylaksi (en alvorlig reaktion, der forårsager alvorlige vejrtrækningsproblemer eller svimmelhed). I sådanne tilfælde skal du straks holde op med at bruge dette lægemiddel og kontakte din læge.
- Neutraliserende antistoffer (inhibitorer): Medicinen holder op med at virke korrekt (blødning varer ved). Du kan udvikle inhibitorer mod faktor IX (hyppighed ikke kendt), og i så fald holder faktor IX op med at virke korrekt. I sådanne tilfælde skal du straks holde op med at bruge dette lægemiddel og kontakte din læge.

Følgende bivirkninger er set med IDELVION med hyppigheden **almindelig** (kan forekomme hos op til 1 ud af 10 behandlede):

- Hovedpine
- Reaktioner på injektionsstedet
- Svimmelhed

Følgende bivirkninger er set med hyppigheden **ikke almindelig** (kan forekomme hos op til 1 ud af 100 behandlede):

- Udslæt
- Eksem

Bivirkninger hos børn og unge

Bivirkninger hos børn forventes at være de samme som hos voksne.

Indberetning af bivirkninger

Hvis du oplever bivirkninger, bør du tale med din læge, apotekspersonalet eller sygeplejersken. Dette gælder også mulige bivirkninger, som ikke er medtaget i denne indlægsseddel. Du eller dine pårørende kan også indberette bivirkninger direkte til Lægemiddelstyrelsen via **det nationale rapporteringssystem** anført i [Appendiks V](#). Ved at indrapportere bivirkninger kan du hjælpe med at fremskaffe mere information om sikkerheden af dette lægemiddel.

5. Opbevaring

- Opbevar lægemidlet utilgængelig for børn.
- Brug ikke lægemidlet efter den udløbsdato, der står på etiketten og kartonen.
- Må ikke opbevares ved temperaturer over 25 °C.
- Må ikke nedfryses.
- Opbevar hætteglassene i den ydre karton for at beskytte mod lys.
- Den fremstillede injektionsvæske skal helst anvendes med det samme.
- Hvis den fremstillede injektionsvæske ikke anvendes med det samme, er opbevaringstiden efter anbrud og opbevaringsforholdene før brug brugerens ansvar.

6. Pakningsstørrelser og yderligere oplysninger

IDELVION indeholder

Aktivt stof:

250 IE pr. hætteglas; efter rekonstitution med 2,5 ml vand til injektionsvæsker indeholder injektionsvæsken 100 IE/ml albutrepenonacog alfa.

500 IE pr. hætteglas; efter rekonstitution med 2,5 ml vand til injektionsvæsker indeholder injektionsvæsken 200 IE/ml albutrepenonacog alfa.

1000 IE pr. hætteglas; efter rekonstitution med 2,5 ml vand til injektionsvæsker indeholder injektionsvæsken 400 IE/ml albutrepenonacog alfa.

2000 IE pr. hætteglas; efter rekonstitution med 5 ml vand til injektionsvæsker indeholder injektionsvæsken 400 IE/ml albutrepenonacog alfa.

3500 IE pr. hætteglas; efter rekonstitution med 5 ml vand til injektionsvæsker indeholder injektionsvæsken 700 IE/ml albutrepenonacog alfa.

Øvrige indholdsstoffer:

Natriumcitrat, polysorbat 80, mannitol, saccharose og saltsyre (til pH-justering)

Se sidste afsnit i punkt 2.

Solvens: Vand til injektionsvæsker

Udseende og pakningsstørrelser

IDELVION fremstår som et svagt gult til hvidt pulver og udleveres sammen med vand til injektionsvæsker som solvens.

Den fremstillede injektionsvæske skal være klar eller med let opalglans, gul til farveløs, dvs. den kan funkke, når den holdes op i lyset, men må ikke indeholde tydelige partikler.

Udlevering:

En pakning med 250, 500 eller 1000 IE indeholder:

1 hætteglas med pulver

1 hætteglas med 2,5 ml vand til injektionsvæsker

1 filtersystem 20/20 til overførsel af lægemidlet

Den indre æske indeholder:

1 engangsprøjte 5 ml

1 venepunktursæt

2 alkoholservietter

1 ikke-sterilt plaster

En pakning med 2000 eller 3500 IE indeholder:

1 hætteglas med pulver

1 hætteglas med 5 ml vand til injektionsvæsker

1 filtersystem 20/20 til overførsel af lægemidlet

Den indre æske indeholder:

1 engangsprøjte 10 ml

1 venepunktursæt

2 alkoholservietter

1 ikke-sterilt plaster

Ikke alle pakningsstørrelser er nødvendigvis markedsført.

Indehaver af markedsføringstilladelsen og fremstiller

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

Hvis du ønsker yderligere oplysninger om dette lægemiddel, skal du henvende dig til den lokale repræsentant for indehaveren af markedsføringstilladelsen:

België/Belgique/Belgien

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

България

МагнаФарм България ЕАД
Тел: +359 2 810 3949

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
Tel: +49 69 30584437

Eesti

CentralPharma Communications OÜ
Tel: +3726015540

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

Lietuva

CentralPharma Communications UAB
Tel: +370 5 243 0444

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: + 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

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 EΠE
Τηλ: +30 210 7255 660

Latvija

CentralPharma Communications SIA
Tel: +371 6 7450497

Slovenija

NEOX s.r.o.-podružnica v Sloveniji
Tel: +386 41 42 0002

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(Northern Ireland)

CSL Behring GmbH
Tel: +49 69 305 17254

Denne indlægsseddel blev senest ændret 12/2021.

Du kan finde yderligere oplysninger om dette lægemiddel på Det Europæiske Lægemiddelagenturs hjemmeside <http://www.ema.europa.eu> og på Lægemiddelstyrelsens hjemmeside <http://www.laegemiddelstyrelsen.dk>.

Nedenstående oplysninger er til læger og sundhedspersonale:

Dosering

Dosis og substitutionsbehandlingens varighed afhænger af, hvor alvorlig faktor IX-manglen er, af blødningsstedet og blødnings-omfanget samt af patientens kliniske tilstand.

Antallet af faktor IX-enheder, som administreres, udtrykkes i internationale enheder (IE), der er relateret til den aktuelle WHO-standard for faktor IX-præparater. Faktor IX-aktivitet i plasma udtrykkes enten som en procentdel (i forhold til normalt humant plasma) eller i internationale enheder (i forhold til en international standard for faktor IX i plasma).

En international enhed (IE) faktor IX-aktivitet er ækvivalent med mængden af faktor IX i én ml normalt humant plasma.

Behandling efter behov

Beregning af den nødvendige dosis af faktor IX er baseret på det empiriske fund, at 1 IE faktor IX pr. kg legemsvægt øger faktor IX-aktiviteten i plasma med gennemsnitligt 1,3 IE/dl (1,3 % af den normale aktivitet) hos patienter ≥ 12 år og med 1,0 IE/dl (1,0 % af den normale aktivitet) hos patienter < 12 år. Den nødvendige dosis bestemmes ved hjælp af følgende formel:

Nødvendig dosis (IE) = legemsvægt (kg) x ønsket faktor IX-forøgelse (% af normalværdien eller IE/dl) x {den reciprokke værdi af observeret genfindning (IE/kg pr. IE/dl)}.

Forventet faktor IX-forøgelse (IE/dl eller % normalværdien) = dosis (IE) x genfindning (IE/dl pr. IE/kg)/legemsvægt (kg).

Den dosis, der skal administreres, og administrationshyppigheden skal altid indrettes efter den kliniske effekt i det enkelte tilfælde.

Patienter < 12 år

Ved en inkrementel genfindning på 1 IE/dl pr. 1 IE/kg beregnes dosis på følgende måde:

Nødvendig dosis (IE) = legemsvægt (kg) x ønsket faktor IX-stigning (IE/dl) x 1 dl/kg

Eksempel:

1. Et maksimalt niveau på 50 % af normalværdien er påkrævet hos en patient på 20 kg med svær hæmofili B. Den hensigtsmæssige dosis ville være 20 kg x 50 IE/dl x 1 dl/kg = 1.000 IE.
2. Indgivelse af en dosis på 1.000 IE IDELVION til en patient på 25 kg bør forventes at resultere i en maksimal forøgelse i faktor IX efter injektionen på 1.000 IE/25 kg x 1,0 (IE/dl pr. IE/kg) = 40 IE/dl (40 % af normalværdien).

Patienter ≥ 12 år

Ved en inkrementel genfindning på 1,3 IE/dl pr. 1 IE/kg beregnes dosis på følgende måde:

Nødvendig dosis (IE) = legemsvægt (kg) x ønsket faktor IX-stigning (IE/dl) x 0,77 dl/kg

Eksempel:

3. Et maksimalt niveau på 50 % af normalværdien er påkrævet hos en patient på 80 kg med svær hæmofili B. Den hensigtsmæssige dosis ville være 80 kg x 50 IE/dl x 0,77 dl/kg = 3.080 IE.
4. Indgivelse af en dosis på 2.000 IE IDELVION til en patient på 80 kg bør forventes at resultere i en maksimal forøgelse af faktor IX efter injektionen på 2.000 IE x 1,3 (IE/dl pr. IE/kg)/80 kg = 32,5 IE/dl (32,5 % af normalværdien).

I tilfælde af nedenstående blødningshændelser må faktor IX-aktiviteten ikke falde under det givne plasma-aktivitetsniveau (i % af normalværdien eller IE/dl) under episoden. Tabellen kan bruges som vejledning til dosering ved blødningsepisoder og kirurgiske indgreb:

Blødningsgrad/ type af kirurgisk procedure	Nødvendigt faktor IX-niveau (%) (IE/dl)	Doseringsfrekvens (timer)/behandlingsvarighed (dage)
<u>Hæmoragi</u> Mindre eller moderat hæmartrose, muskkelblødning (undtagen iliopsoas) eller oral blødning	30-60	En enkelt dosis bør være tilstrækkelig ved de fleste blødninger. Vedligeholdelsesdosis efter 24- 72 timer, hvis der er yderligere tegn på blødning.
<u>Større blødning</u> Livstruende blødninger, blødning i dybtliggende muskler, herunder iliopsoas	60-100	Gentages hver 24.-72.time i den første uge; herefter vedligeholdelsesdosis ugentligt,

		indtil blødningen stopper, og heling er opnået.
<u>Mindre kirurgiske indgreb</u> Inklusive ukompliceret tandudtrækning	50-80 (før og efter operationen)	En enkelt dosis kan være tilstrækkelig ved de fleste mindre kirurgiske indgreb. Om nødvendigt kan vedligeholdelsesdosis gives efter 24-72 timer, indtil blødningen stopper, og heling er opnået.
<u>Større kirurgiske indgreb</u>	60-100 (før og efter operationen)	Gentages hver 24.-72. time i den første uge; herefter vedligeholdelsesdosis 1-2 gange om ugen, indtil blødningen stopper, og heling er opnået.

Profylakse

Den sædvanlige dosis til langvarig profylakse mod blødning hos patienter med svær hæmofili B er de sædvanlige doser 35-50 IE/kg én gang om ugen.

Visse patienter, som opnår god kontrol med behandling én gang om ugen, kan behandles med op til 75 IE/kg ved et interval på 10 eller 14 dage. Hos patienter > 18 år kan det overvejes at forlænge behandlingsintervallet yderligere (se pkt. 5.1)

I visse tilfælde, især hos yngre patienter, kan kortere doseringsinterval eller højere doser være nødvendigt.

Efter en blødningsepisode under profylakse bør patienterne bibeholde deres profylakseregime så nøje som muligt. IDELVION bør administreres med mindst 24 timer mellem 2 doser, eller længere, hvis det vurderes velegnet for patienten.

Pædiatrisk population

Til langvarig profylakse er det anbefalede dosisregime 35-50 IE/kg én gang om ugen. Hos unge på 12 år og derover er dosis anbefalingerne de samme som hos voksne (se ovenfor).

Særlige advarsler og forsigtighedsregler vedrørende brugen

Inhibitorer

Efter gentagen behandling med humane koagulationsfaktor IX-præparater skal patienterne monitoreres for udvikling af neutraliserende antistoffer (inhibitorer), der bør kvantificeres i Bethesda-enheder (BE) under anvendelse af relevante biologiske test.

I litteraturen er der rapporter, som viser en forbindelse mellem forekomst af faktor IX-inhibitor og allergiske reaktioner. Alle patienter, der oplever allergiske reaktioner, bør derfor undersøges for tilstedeværelsen af inhibitorer. Det skal bemærkes, at patienter med faktor IX-inhibitorer kan have øget risiko for anafylaksi ved efterfølgende eksponering for faktor IX.

Monitorering af behandling

Under behandlingsforløbet anbefales relevant bestemmelse af faktor IX-niveauet som vejledning til bestemmelse af den dosis, der skal administreres, og af doseringshyppigheden ved gentagne infusioner. Responset på faktor IX kan variere hos den enkelte patient og udvise forskellige halveringstider og

forskellig genfindning. Ved dosering baseret på kropsvægt kan justering være nødvendig hos under- og overvægtige patienter. Især ved større kirurgiske indgreb er præcis monitorering af substitutionsbehandlingen ved hjælp af koagulationsanalyse (faktor IX-aktivitet i plasma) uundværlig.

Ved anvendelse af en *in vitro* tromboplastintid (aPTT)-baseret 1-trins koagulationsanalyse til bestemmelse af faktor IX-aktiviteten i patienternes blodprøver kan faktor IX-aktiviteten i plasma blive signifikant påvirket både af typen af aPTT-reagens og af den referencestandard, der bruges i analysen. Målinger med 1-trins koagulationsanalyse ved brug af kaolinbaseret aPTT-reagens eller Actin FS aPTT-reagens vil sandsynligvis resultere i undervurdering af aktivitetsniveauet. Dette er af særlig vigtighed, når der skiftes laboratorium og/eller ændres på de reagenser, der anvendes i analysen.