

Φύλλο οδηγιών χρήσης: Πληροφορίες για τον χρήστη

IDELVION 250 IU κόνις και διαλύτης για ενέσιμο διάλυμα
IDELVION 500 IU κόνις και διαλύτης για ενέσιμο διάλυμα
IDELVION 1000 IU κόνις και διαλύτης για ενέσιμο διάλυμα
IDELVION 2000 IU κόνις και διαλύτης για ενέσιμο διάλυμα
IDELVION 3500 IU κόνις και διαλύτης για ενέσιμο διάλυμα

albutrepenonacog alfa (ανασυνδυσασμένος παράγοντας πήξης IX)

Διαβάστε προσεκτικά ολόκληρο το φύλλο οδηγιών χρήσης πριν αρχίσετε να χρησιμοποιείτε αυτό το φάρμακο, διότι περιλαμβάνει σημαντικές πληροφορίες για σας.

- Φυλάξτε αυτό το φύλλο οδηγιών χρήσης. Ίσως χρειαστεί να το διαβάσετε ξανά.
- Εάν έχετε περαιτέρω απορίες, ρωτήστε τον γιατρό, τον φαρμακοποιό ή τον νοσοκόμο σας.
- Η συνταγή για αυτό το φάρμακο χορηγήθηκε αποκλειστικά για σας. Δεν πρέπει να δώσετε το φάρμακο σε άλλους. Μπορεί να τους προκαλέσει βλάβη, ακόμα και όταν τα συμπτώματα της ασθένειας τους είναι ίδια με τα δικά σας.
- Εάν παρατηρήσετε κάποια ανεπιθύμητη ενέργεια, ενημερώστε τον γιατρό, τον φαρμακοποιό ή τον νοσοκόμο σας. Αυτό ισχύει και για κάθε πιθανή ανεπιθύμητη ενέργεια που δεν αναφέρεται στο παρόν φύλλο οδηγιών χρήσης. Βλέπε παράγραφο 4.

Τι περιέχει το παρόν φύλλο οδηγιών:

1. Τι είναι το IDELVION και ποια είναι η χρήση του
2. Τι πρέπει να γνωρίζετε πριν χρησιμοποιήσετε το IDELVION
3. Πώς να χρησιμοποιήσετε το IDELVION
4. Πιθανές ανεπιθύμητες ενέργειες
5. Πώς να φυλάσσετε το IDELVION
6. Περιεχόμενα της συσκευασίας και λοιπές πληροφορίες

1. Τι είναι το IDELVION και ποια είναι η χρήση του

Τι είναι το IDELVION;

Το IDELVION είναι ένα φάρμακο για την αιμορροφιλία που υποκαθιστά τον φυσικό παράγοντα πήξης IX του αίματος. Η δραστική ουσία του IDELVION είναι η albutrepenonacog alfa (ανασυνδυσασμένη πρωτεΐνη σύντηξης που συνδέει τον παράγοντα πήξης IX με λευκωματίνη (FIX-FP)).

Ο παράγοντας IX σχετίζεται με την πήξη του αίματος. Οι ασθενείς με αιμορροφιλία Β έχουν έλλειψη αυτού του παράγοντα, που σημαίνει ότι το αίμα τους δεν πήζει τόσο γρήγορα όσο θα έπρεπε και γι' αυτό υπάρχει μια αυξημένη τάση για αιμορραγία. Το IDELVION ενεργεί με το να υποκαθιστά τον παράγοντα IX σε ασθενείς με αιμορροφιλία Β ώστε να καθιστά το αίμα τους ικανό να πήζει.

Ποια είναι η χρήση του IDELVION;

Το IDELVION χρησιμοποιείται για να προλαμβάνει ή να σταματάει την αιμορραγία που οφείλεται στην έλλειψη επαρκούς παράγοντα IX σε ασθενείς όλων των ηλικιών με αιμορροφιλία Β (ονομάζεται επίσης συγγενής ανεπάρκεια του παράγοντα IX ή νόσος των Χριστουγέννων).

2. Τι πρέπει να γνωρίζετε πριν χρησιμοποιήσετε το IDELVION

Μην χρησιμοποιήσετε το IDELVION

- Σε περίπτωση αλλεργίας στη δραστική ουσία (albutrepenonacog alfa) ή σε οποιοδήποτε άλλο από τα συστατικά αυτού του φαρμάκου (αναφέρονται στην παράγραφο 6).
- Σε περίπτωση που είστε αλλεργικός στις πρωτεΐνες κρηκίτου (χάμστερ).

Προειδοποιήσεις και προφυλάξεις

Ιχνηλασιμότητα

Συνιστάται εντόνως να καταγράφετε το όνομα και τον αριθμό παρτίδας του προϊόντος, κάθε φορά που χρησιμοποιείτε το IDELVION, για να διατηρήσετε αρχεία παρακολούθησης των προϊόντων και των παρτίδων των προϊόντων που έχετε χρησιμοποιήσει.

Απευθυνθείτε στον γιατρό, τον φαρμακοποιό ή τον νοσοκόμο σας πριν χρησιμοποιήσετε το IDELVION.

- Αλλεργικές (υπερευαισθησίας) αντιδράσεις είναι πιθανές. Το προϊόν περιέχει ίχνη πρωτεϊνών κρηκίτου (βλ. επίσης παράγραφο «Μην χρησιμοποιήσετε το IDELVION»). **Εάν εμφανισθούν συμπτώματα αλλεργικών αντιδράσεων, πρέπει να διακόψετε τη χρήση του φαρμάκου αμέσως και να επικοινωνήσετε με τον γιατρό σας ή το κέντρο θεραπείας που σας παρακολουθεί. Ο γιατρός σας πρέπει να σας ενημερώσει για τα πρώιμα σημεία των αντιδράσεων υπερευαισθησίας.** Αυτά περιλαμβάνουν πομφούς, γενικευμένο δερματικό εξάνθημα, σφίξιμο στο στήθος, ζάλη, χαμηλή πίεση του αίματος (υπόταση) και αναφυλαξία (μια σοβαρή αλλεργική αντίδραση που προκαλεί σοβαρή δυσκολία στην αναπνοή ή ζάλη).
- Λόγω του κινδύνου εμφάνισης αλλεργικών αντιδράσεων με τον παράγοντα IX, η αρχική χορήγηση του IDELVION πρέπει να γίνει σε εσάς υπό ιατρική επίβλεψη και όπου η κατάλληλη ιατρική περίθαλψη για τις αλλεργικές αντιδράσεις μπορεί να παρασχεθεί.
- Η δημιουργία **αναστολέων** (εξουδετερωτικά αντισώματα) είναι γνωστή επιπλοκή που έχει αναφερθεί κατά τη διάρκεια της θεραπείας με το IDELVION. Οι αναστολείς εμποδίζουν τη θεραπεία να δουλεύει σωστά. Εάν η αιμορραγία σας δεν ρυθμίζεται με το IDELVION, επικοινωνήστε αμέσως με τον γιατρό σας. Πρέπει να παρακολουθείστε τακτικά για την ανάπτυξη αναστολέων.
- Εάν πάσχετε από ηπατική ή καρδιακή νόσο ή εάν έχετε πρόσφατα υποβληθεί σε σοβαρή χειρουργική επέμβαση, παρακαλείσθε να ενημερώσετε το γιατρό σας, καθώς υπάρχει αυξημένος κίνδυνος εμφάνισης επιπλοκών της πήξης του αίματος.
- Εάν χρειάζεστε μια συσκευή κεντρικής φλεβικής προσπέλασης (για τη χορήγηση του IDELVION), ο κίνδυνος της εμφάνισης επιπλοκών που περιλαμβάνουν τοπικές λοιμώξεις, βακτήρια στο αίμα (βακτηριαιμία) και σχηματισμό θρόμβου αίματος σε αιμοφόρο αγγείο (θρόμβωση) στη θέση εισόδου του καθετήρα, πρέπει να αξιολογηθεί από τον γιατρό σας.

Άλλα φάρμακα και IDELVION

- Ενημερώστε τον γιατρό ή τον φαρμακοποιό σας εάν παίρνετε, έχετε πρόσφατα πάρει ή μπορεί να πάρετε άλλα φάρμακα.

Κύηση και θηλασμός

- Εάν είστε έγκυος ή θηλάζετε, νομίζετε ότι μπορεί να είστε έγκυος ή σχεδιάζετε να αποκτήσετε παιδί, ζητήστε τη συμβουλή του γιατρού ή του φαρμακοποιού σας πριν πάρετε αυτό το φάρμακο.
- Κατά την κύηση και τη γαλουχία, το IDELVION πρέπει να χορηγείται μόνο εάν είναι σαφώς απαραίτητο.

Οδήγηση και χειρισμός μηχανημάτων

Το IDELVION δεν επηρεάζει την ικανότητά σας να οδηγείτε ή να χειρίζεστε μηχανήματα.

Το IDELVION περιέχει νάτριο

Το φάρμακο αυτό περιέχει 8,6 mg νατρίου (κύριο συστατικό μαγειρικού/επιτραπέζιου αλάτος) σε κάθε φιαλίδιο. Αυτό ισοδυναμεί με το 0,4% της συνιστώμενης μέγιστης ημερήσιας πρόσληψης νατρίου με την διατροφή για έναν ενήλικα.

3. Πώς να χρησιμοποιήσετε το IDELVION

Η έναρξη της θεραπείας σας και η παρακολούθησή της πρέπει να γίνεται από γιατρό με εμπειρία στη θεραπεία των διαταραχών της πήξης του αίματος.

Πρέπει πάντοτε να παίρνετε αυτό το φάρμακο ακριβώς σύμφωνα με τις οδηγίες του γιατρού σας. Εάν έχετε αμφιβολίες, ρωτήστε τον γιατρό σας.

Ο γιατρός σας θα υπολογίσει τη δόση του IDELVION που χρειάζεστε. Η ποσότητα του IDELVION που χρειάζεστε να πάρετε και η διάρκεια της θεραπείας εξαρτώνται από:

- τη σοβαρότητα της ασθένειάς σας
- το σημείο και την έκταση της αιμορραγίας
- την κλινική σας κατάσταση και ανταπόκριση
- το σωματικό σας βάρος

Το IDELVION χορηγείται ως ένεση στη φλέβα (ενδοφλέβια, IV) μετά από ανασύσταση της κόνεως με το παρεχόμενο διάλυμα από τον γιατρό ή τον νοσοκόμο σας. Εσείς ή κάποιος άλλος ενδεχομένως να χορηγήσει, επίσης, το IDELVION ως IV ένεση, αλλά μόνο αφού λάβει επαρκή εκπαίδευση.

Εάν χρησιμοποιήσετε μεγαλύτερη δόση IDELVION από την κανονική

Επικοινωνήστε με τον γιατρό σας αμέσως εάν χορηγήσετε περισσότερο IDELVION από όσο συστήνει ο γιατρός σας.

Εάν σταματήσετε να χρησιμοποιείτε το IDELVION

Μην σταματήσετε να χρησιμοποιείτε το IDELVION χωρίς τη συμβουλή του γιατρού σας.

Ανασύσταση και χορήγηση**Γενικές πληροφορίες**

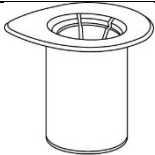
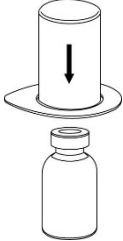

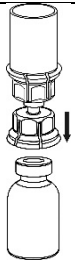
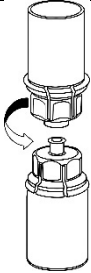

- Η κόνις πρέπει να αναμιγνύεται με τον διαλύτη (υγρό) και να αναρροφάται από το φιαλίδιο, ενώ διατηρείτε το φάρμακο στείρο (χωρίς μικρόβια). Ο γιατρός σας θα σας δείξει πώς να προετοιμάσετε το διάλυμα και πώς να τραβήξετε το διάλυμα από το φιαλίδιο σωστά.
- Το IDELVION δεν πρέπει να αναμιγνύεται με άλλα φάρμακα ή διαλύτες εκτός από αυτά που αναφέρονται στην παράγραφο 6.
- Το διάλυμα πρέπει να είναι διαυγές ή ελαφρώς ιριδιζόν, κίτρινο έως άχρωμο δηλ. μπορεί να ιριδιζει όταν υψώνεται στο φως αλλά δεν πρέπει να περιέχει ορατά σωματίδια. Μετά τη διήθηση ή την αναρρόφηση (βλέπε παρακάτω) το διάλυμα πρέπει να ελέγχεται οπτικά πριν χρησιμοποιηθεί. Μη χρησιμοποιείτε διαλύματα που είναι θολά ή περιέχουν νιφάδες ή σωματίδια.
- Κάθε αχρησιμοποίητο προϊόν ή υπόλειμμα πρέπει να απορρίπτεται σύμφωνα με τις κατά τόπους ισχύουσες σχετικές διατάξεις και σύμφωνα με τις οδηγίες του γιατρού σας.

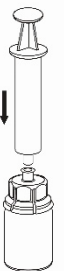
Ανασύσταση

Χωρίς να ανοίξετε τα φιαλίδια, φέρτε την κόνι και τον διαλύτη του IDELVION σε θερμοκρασία δωματίου ή σώματος. Αυτό μπορεί να γίνει είτε αφήνοντας τα φιαλίδια σε θερμοκρασία δωματίου για περίπου μια ώρα ή κρατώντας τα ανάμεσα στα χέρια σας για μερικά λεπτά.

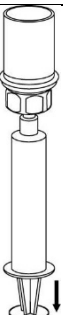

ΜΗΝ εκθέτετε τα φιαλίδια σε άμεση θερμότητα. Τα φιαλίδια δεν πρέπει να θερμανθούν πάνω από τη θερμοκρασία σώματος (37° C).

Αφαιρέστε προσεκτικά τα προστατευτικά καπάκια των φιαλιδίων και καθαρίστε τα ελαστικά πόματα με ένα τολύπιο αλκοόλης. Αφήστε τα φιαλίδια να στεγνώσουν πριν ανοίξετε τη συσκευασία του Mix2Vial (περιέχει τη συσκευή μεταφοράς με φίλτρο), κατόπιν ακολουθήστε τις παρακάτω οδηγίες.

 <p>1</p>	<p>1. Ανοίξετε το Mix2Vial αφαιρώντας το κάλυμμα. Μην απομακρύνετε το Mix2Vial από τη συσκευασία blister!</p>
 <p>2</p>	<p>2. Τοποθετήστε το φιαλίδιο του διαλύτη σε μια επίπεδη, καθαρή επιφάνεια και κρατήστε το φιαλίδιο σταθερά. Πάρτε το Mix2Vial μαζί με τη συσκευασία blister και πιέστε την ακίδα στο άκρο του μπλε προσαρμοστή ευθεία προς τα κάτω διαμέσου του πόματος του φιαλιδίου του διαλύτη.</p>
 <p>3</p>	<p>3. Απομακρύνετε προσεκτικά τη συσκευασία blister από το σετ του Mix2Vial κρατώντας τον δακτύλιο και τραβώντας κάθετα προς τα επάνω. Βεβαιωθείτε ότι έχετε τραβήξει μόνο τη συσκευασία blister και όχι το σετ του Mix2Vial.</p>
 <p>4</p>	<p>4. Τοποθετήστε το φιαλίδιο της κόνεως IDELVION σε μια επίπεδη και σταθερή επιφάνεια. Αναστρέψτε το φιαλίδιο του διαλύτη με το σετ του Mix2Vial προσαρτημένο και πιέστε την ακίδα στο άκρο του διάφανου προσαρμοστή ευθεία προς τα κάτω διαμέσου του πόματος εισχώρησης του φιαλιδίου του IDELVION. Ο διαλύτης θα εισρεύσει αυτόματα στο φιαλίδιο του IDELVION.</p>
 <p>5</p>	<p>5. Με το ένα χέρι κρατήστε την πλευρά του σετ του Mix2Vial με το IDELVION και με το άλλο χέρι κρατήστε την πλευρά με τον διαλύτη και ξεβιδώστε προσεκτικά το σετ αριστερόστροφα σε δύο κομμάτια. Απορρίψτε το φιαλίδιο του διαλύτη με τον προσαρτημένο μπλε προσαρμοστή του Mix2Vial.</p>
 <p>6</p>	<p>6. Περιστρέψτε απαλά το φιαλίδιο του IDELVION με τον προσαρτημένο διάφανο προσαρμοστή έως ότου η ουσία διαλυθεί πλήρως. Μην ανακινείτε.</p>

	<p>7. Αντλήστε αέρα σε μια άδεια, αποστειρωμένη σύριγγα. Καθώς το φιαλίδιο του IDELVION βρίσκεται σε όρθια θέση, συνδέστε τη σύριγγα στη σύνδεση Luer-Lock του Mix2Vial βιδώνοντας δεξιόστροφα. Εισάγετε αέρα στο φιαλίδιο του IDELVION.</p>
---	--

Αναρρόφηση και χορήγηση

	<p>8. Όσο κρατάτε το έμβολο της σύριγγας πιεσμένο, αναποδογυρίστε το σύστημα και αναρροφήστε το διάλυμα στη σύριγγα τραβώντας το έμβολο αργά προς τα πίσω.</p>
	<p>9. Τώρα που το διάλυμα έχει μεταφερθεί μέσα στη σύριγγα, κρατήστε σταθερό το σώμα της σύριγγας (κρατώντας το έμβολο της σύριγγας προς τα κάτω) και ξεβιδώστε τον διάφανο προσαρμοστή του Mix2Vial από την σύριγγα ξεβιδώνοντας αριστερόστροφα.</p>

Χρησιμοποιήστε το σετ φλεβοκέντησης που διατίθεται με το προϊόν, εισάγετε τη βελόνα σε μια φλέβα. Αφήστε το αίμα να εισρεύσει προς τα πίσω έως το τελικό άκρο του κυλίνδρου. Προσαρμόστε τη σύριγγα στο σπειροειδές άκρο κλειδώματος του σετ φλεβοκέντησης. **Ενίετε το ανασυσταμένο διάλυμα αργά (όπως είναι άνετο για εσάς, έως μέγιστο 5 ml/min) στη φλέβα** ακολουθώντας τις οδηγίες που σας έδωσε ο γιατρός σας. Προσέξτε να μην εισέλθει αίμα στη σύριγγα που περιέχει το προϊόν.

Ελέγξτε τον εαυτό σας για τυχόν ανεπιθύμητες ενέργειες που μπορούν να συμβούν αμέσως. Αν παρουσιάσετε οποιοσδήποτε ανεπιθύμητες ενέργειες που ενδέχεται να σχετίζονται με τη χορήγηση του IDELVION, η ένεση πρέπει να διακοπεί (βλέπε επίσης παραγράφους 2 και 4).

Εάν έχετε περισσότερες ερωτήσεις σχετικά με τη χρήση αυτού του φαρμάκου, ρωτήστε τον γιατρό, τον φαρμακοποιό ή τον νοσοκόμο σας.

4. Πιθανές ανεπιθύμητες ενέργειες

Όπως όλα τα φάρμακα, έτσι και αυτό το φάρμακο μπορεί να προκαλέσει ανεπιθύμητες ενέργειες, αν και δεν παρουσιάζονται σε όλους τους ανθρώπους.

Ενημερώστε τον γιατρό σας αμέσως:

- **εάν παρατηρήσετε συμπτώματα αλλεργικών αντιδράσεων (βλέπε παρακάτω)**
- **αν παρατηρήσετε ότι το φάρμακο σταμάτησε να λειτουργεί κανονικά**

Οι ακόλουθες ανεπιθύμητες ενέργειες έχουν παρατηρηθεί με τα φάρμακα του παράγοντα IX:

- Αλλεργικού τύπου αντιδράσεις υπερευαισθησίας είναι πιθανές (συχνά) και μπορεί να περιλαμβάνουν τα ακόλουθα συμπτώματα: πομφούς, δερματικό εξάνθημα (γενικευμένη κνίδωση), σφίξιμο στο στήθος, συριγμό, χαμηλή πίεση του αίματος (υπόταση) και αναφυλαξία (μια σοβαρή αντίδραση που προκαλεί σοβαρή δυσκολία στην αναπνοή ή ζάλη). Εάν συμβεί αυτό, πρέπει να διακόψετε αμέσως τη χρήση του φαρμάκου και να επικοινωνήσετε με τον γιατρό σας.
- Αναστολείς: το φάρμακο σταματά να λειτουργεί κανονικά (συνεχής αιμορραγία). Ενδέχεται να αναπτύξετε έναν αναστολέα (εξουδετερωτικό αντίσωμα) έναντι του παράγοντα IX, οπότε ο παράγοντας IX (μη γνωστή συχνότητα) δεν θα λειτουργεί πλέον κανονικά. Εάν συμβεί αυτό, πρέπει να διακόψετε αμέσως τη χρήση του φαρμάκου και να επικοινωνήσετε με τον γιατρό σας.

Οι ακόλουθες ανεπιθύμητες ενέργειες έχουν παρατηρηθεί **συχνά** με το IDELVION (μπορεί να επηρεάσουν μέχρι 1 σε 10 ανθρώπους):

- Κεφαλαλγία
- Αντιδράσεις στο σημείο της ένεσης
- Ζάλη
- Εξάνθημα

Οι ακόλουθες ανεπιθύμητες ενέργειες έχουν παρατηρηθεί **όχι συχνά** (μπορεί να επηρεάσουν μέχρι 1 σε 100 ανθρώπους):

- Έκζεμα

Ανεπιθύμητες ενέργειες σε παιδιά και εφήβους

Οι ανεπιθύμητες ενέργειες στα παιδιά αναμένεται να είναι ίδιες όπως και στους ενήλικες.

Αναφορά ανεπιθύμητων ενεργειών

Εάν παρατηρήσετε κάποια ανεπιθύμητη ενέργεια, ενημερώστε τον γιατρό, τον φαρμακοποιό ή τον νοσοκόμο σας. Αυτό ισχύει και για κάθε πιθανή ανεπιθύμητη ενέργεια που δεν αναφέρεται στο παρόν φύλλο οδηγιών χρήσης. Μπορείτε επίσης να αναφέρετε ανεπιθύμητες ενέργειες απευθείας:

Για την Ελλάδα:

Εθνικός Οργανισμός Φαρμάκων, Μεσογείων 284, GR-15562 Χολαργός, Αθήνα. Τηλ: + 30 21 32040380/337. Φαξ: + 30 21 06549585. Ιστότοπος: <http://www.eof.gr>

Για την Κύπρο:

Φαρμακευτικές Υπηρεσίες, Υπουργείο Υγείας, CY-1475 Λευκωσία. Τηλ: +357 22608607. Φαξ: + 357 22608669. Ιστότοπος: www.moh.gov.cy/phs

Μέσω της αναφοράς ανεπιθύμητων ενεργειών μπορείτε να βοηθήσετε στη συλλογή περισσότερων πληροφοριών σχετικά με την ασφάλεια του παρόντος φαρμάκου.

5. Πώς να φυλάσσετε το IDELVION

- Το φάρμακο αυτό πρέπει να φυλάσσεται σε μέρη που δεν το βλέπουν και δεν το φθάνουν τα παιδιά.
- Να μη χρησιμοποιείτε αυτό το φάρμακο μετά την ημερομηνία λήξης που αναφέρεται στην

- επισήμανση και στο κουτί.
- Μη φυλάσσετε σε θερμοκρασία μεγαλύτερη των 25°C.
 - Μην καταψύχετε
 - Διατηρείτε το φιαλίδιο στο εξωτερικό κουτί για να προστατεύεται από το φως.
 - Το ανασυσταμένο προϊόν πρέπει κατά προτίμηση να χρησιμοποιείται αμέσως.
 - Αν το ανασυσταμένο προϊόν δεν χορηγηθεί αμέσως, η διάρκεια και οι συνθήκες φύλαξης πριν τη χρήση αποτελούν ευθύνη του χρήστη.

6. Περιεχόμενα της συσκευασίας και λοιπές πληροφορίες

Τι περιέχει το IDELVION

Η δραστική ουσία είναι:

250 IU ανά φιαλίδιο, μετά την ανασύσταση με 2,5 ml ύδατος για ενέσιμα το διάλυμα περιέχει 100 IU/ml της albutrepenonacog alfa.

500 IU ανά φιαλίδιο, μετά την ανασύσταση με 2,5 ml ύδατος για ενέσιμα το διάλυμα περιέχει 200 IU/ml της albutrepenonacog alfa.

1000 IU ανά φιαλίδιο, μετά την ανασύσταση με 2,5 ml ύδατος για ενέσιμα το διάλυμα περιέχει 400 IU/ml της albutrepenonacog alfa.

2000 IU ανά φιαλίδιο, μετά την ανασύσταση με 5 ml ύδατος για ενέσιμα το διάλυμα περιέχει 400 IU/ml της albutrepenonacog alfa.

3500 IU ανά φιαλίδιο, μετά την ανασύσταση με 5 ml ύδατος για ενέσιμα το διάλυμα περιέχει 700 IU/ml της albutrepenonacog alfa.

Τα άλλα συστατικά είναι:

Κιτρικό νάτριο, πολυσορβικό 80, μανιτόλη, σακχαρόζη και υδροχλωρικό οξύ (για τη ρύθμιση του pH).

Βλέπε τελευταία παράγραφο της ενότητας 2.

Διαλύτης: Ύδωρ για ενέσιμα.

Εμφάνιση του IDELVION και περιεχόμενα της συσκευασίας

Το IDELVION είναι μια υποκίτρινη έως λευκή κόνις και διατίθεται με ύδωρ για ενέσιμα ως διαλύτη. Το ανασυσταμένο διάλυμα πρέπει να είναι διαυγές έως ελαφρώς ιριδίζον, κίτρινο έως άχρωμο δηλαδή μπορεί να ιριδίζει όταν κρατηθεί ψηλά στο φως αλλά δεν πρέπει να περιέχει ορατά σωματίδια.

Συσκευασία

Μία συσκευασία με 250, 500 ή 1000 IU που περιέχει:

1 φιαλίδιο με κόνι

1 φιαλίδιο με 2,5 ml ύδωρ για ενέσιμα

1 συσκευή μεταφοράς με φίλτρο 20/20

Ένα εσωτερικό κουτί που περιέχει:

1 σύριγγα μιας χρήσης των 5 ml

1 σετ φλεβοκέντησης

2 τολύπια αλκοόλης

1 μη αποστειρωμένο έμπλαστρο

Μια συσκευασία με 2000 ή 3500 IU που περιέχει:

1 φιαλίδιο με κόνι

1 φιαλίδιο με 5 ml ύδωρ για ενέσιμα

1 συσκευή μεταφοράς με φίλτρο 20/20

Ένα εσωτερικό κουτί που περιέχει:

- 1 σύριγγα μιας χρήσης των 10 ml
- 1 σετ φλεβοκέντησης
- 2 τολύπια αλκοόλης
- 1 μη αποστειρωμένο έμπλαστρο

Μπορεί να μην κυκλοφορούν όλες οι συσκευασίες.

Κάτοχος Άδειας Κυκλοφορίας και Παρασκευαστής

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

Για οποιαδήποτε πληροφορία σχετικά με το παρόν φαρμακευτικό προϊόν, παρακαλείσθε να απευθυνθείτε στον τοπικό αντιπρόσωπο του Κατόχου της Άδειας Κυκλοφορίας:

Ελλάδα/Κύπρος
CSL Behring ΕΠΕ
Τηλ: +30 210 7255 660

Το παρόν φύλλο οδηγιών χρήσης αναθεωρήθηκε για τελευταία φορά τον 02/2023.

Λεπτομερείς πληροφορίες για το φάρμακο αυτό είναι διαθέσιμες στο δικτυακό τόπο του Ευρωπαϊκού Οργανισμού Φαρμάκων: <http://www.ema.europa.eu>.

Οι πληροφορίες που ακολουθούν απευθύνονται μόνο σε επαγγελματίες υγείας:

Δοσολογία

Η δόση και η διάρκεια της θεραπείας υποκατάστασης εξαρτώνται από τη σοβαρότητα της ανεπάρκειας του παράγοντα IX, το σημείο και την έκταση της αιμορραγίας καθώς και από την κλινική κατάσταση του ασθενή.

Ο αριθμός των μονάδων του παράγοντα IX που χορηγούνται εκφράζεται σε Διεθνείς Μονάδες (IU), που σχετίζονται με το ισχύον πρότυπο του ΠΟΥ για τα προϊόντα με παράγοντα IX. Η δραστηριότητα του παράγοντα IX στο πλάσμα εκφράζεται είτε ως ποσοστό επί τοις εκατό (συγκριτικά με το φυσιολογικό ανθρώπινο πλάσμα) ή σε Διεθνείς Μονάδες (συγκριτικά με ένα Διεθνές Πρότυπο για τον παράγοντα IX στο πλάσμα).

Μία Διεθνής Μονάδα (IU) δραστηριότητας του παράγοντα IX είναι ισοδύναμη με εκείνη την ποσότητα του παράγοντα IX σε ένα ml φυσιολογικού ανθρώπινου πλάσματος.

Θεραπεία κατ' απαίτηση

Ο υπολογισμός της απαιτούμενης δόσης του παράγοντα IX βασίζεται στο εμπειρικό εύρημα, ότι 1 IU του παράγοντα IX ανά kg σωματικού βάρους αυξάνει τη δραστηριότητα του παράγοντα IX στο πλάσμα κατά μέσο όρο 1,3 IU/dl (1,3 % της φυσιολογικής δραστηριότητας) σε ασθενείς ηλικίας ≥ 12 ετών και κατά 1,0 IU/dl (1,0 % της φυσιολογικής δραστηριότητας) σε ασθενείς ηλικίας < 12 ετών. Η απαιτούμενη δόση καθορίζεται με βάση τον ακόλουθο μαθηματικό τύπο:

Απαιτούμενη δόση (IU) = βάρος σώματος (kg) x επιθυμητή αύξηση του παράγοντα IX (% της φυσιολογικής τιμής ή IU/dl) x {το αντίστροφο της παρατηρούμενης ανάκτησης (IU/kg ανά IU/dl)}

Αναμενόμενη αύξηση του παράγοντα IX (IU/dl ή % της φυσιολογικής τιμής) = Δόση (IU) x Ανάκτηση (IU/dl ανά IU/kg)/βάρους σώματος (kg)

Η ποσότητα που πρόκειται να χορηγηθεί και η συχνότητα χορήγησης πρέπει πάντοτε να βασίζονται στην κλινική αποτελεσματικότητα κατά περίπτωση.

Ασθενείς ηλικίας < 12 ετών

Για αυξητική ανάκτηση 1 IU/dl ανά 1 IU/kg, η δόση υπολογίζεται ως ακολούθως:

Απαιτούμενη δόση (IU) = βάρος σώματος (kg) x επιθυμητή αύξηση του παράγοντα IX (IU/dl) x 1 dl/kg

Παράδειγμα

1. Ένα ανώτατο επίπεδο του 50 % της φυσιολογικής τιμής απαιτείται σε έναν ασθενή 20 kg με σοβαρή αιμορροφιλία Β. Η κατάλληλη δόση θα ήταν 20 kg x 50 IU/dl x 1 dl/kg = 1000 IUs.
2. Μια δόση 1000 IUs του IDELVION, χορηγούμενη σε έναν ασθενή 25 kg, πρέπει να αναμένεται να προκαλέσει μετά την ένεση μια μέγιστη αύξηση του παράγοντα IX ίση με 1000 IUs/25 kg x 1,0 (IU/dl ανά IU/kg) = 40 IU/dl (40 % της φυσιολογικής τιμής).

Ασθενείς ηλικίας ≥ 12 ετών

Για αυξητική ανάκτηση 1,3 IU/dl ανά 1 IU/kg, η δόση υπολογίζεται ως ακολούθως:

Απαιτούμενη δόση (IU) = βάρος σώματος (kg) x επιθυμητή αύξηση του παράγοντα IX (IU/dl) x 0,77 dl/kg

Παράδειγμα

3. Ένα ανώτατο επίπεδο του 50 % της φυσιολογικής τιμής απαιτείται σε έναν ασθενή 80 kg με σοβαρή αιμορροφιλία Β. Η κατάλληλη δόση θα ήταν 80 kg x 50 IU/dl x 0,77 dl/kg = 3080 IUs.
4. Μια δόση 2000 IUs του IDELVION, χορηγούμενη σε έναν ασθενή 80 kg, πρέπει να αναμένεται να προκαλέσει μετά την ένεση μια μέγιστη αύξηση του παράγοντα IX ίση με 2000 IUs x 1,3 (IU/dl ανά IU/kg)/80 kg = 32,5 IU/dl (32,5 % της φυσιολογικής τιμής).

Στην περίπτωση των παρακάτω αιμορραγικών συμβαμάτων, η δραστηκότητα του παράγοντα IX δεν πρέπει να πέσει κάτω από το δεδομένο επίπεδο δραστηκότητας στο πλάσμα (σε % της φυσιολογικής τιμής ή σε IU/dl) της αντίστοιχης περιόδου. Ο παρακάτω πίνακας μπορεί να χρησιμοποιηθεί ως οδηγός της δοσολογίας σε αιμορραγικά επεισόδια και χειρουργικές επεμβάσεις:

Βαθμός αιμορραγίας / τύπος χειρουργικής επέμβασης	Απαιτούμενο επίπεδο παράγοντα IX (%) (IU/dl)	Συχνότητα δόσεων (ώρες) / Διάρκεια θεραπείας (ημέρες)
<u>Αιμορραγία</u> Ελάσσων ή μέτρια αιμάθρωση, μυϊκή αιμορραγία (εκτός του λαγονοψοΐτη) ή στοματική αιμορραγία	30 - 60	Μια εφάπαξ δόση πρέπει να είναι επαρκής για την πλειονότητα των αιμορραγιών. Δόση συντήρησης μετά από 24 - 72 ώρες εάν υπάρχουν περαιτέρω ενδείξεις αιμορραγίας.
<u>Μείζων αιμορραγία</u> Αιμορραγίες απειλητικές για τη ζωή, εν τω βάθει μυϊκή αιμορραγία συμπεριλαμβανομένου του λαγονοψοΐτη	60 - 100	Επαναλάβετε κάθε 24 - 72 ώρες για την πρώτη εβδομάδα, και κατόπιν δόση συντήρησης εβδομαδιαίως μέχρι να σταματήσει η αιμορραγία και να επιτευχθεί ίαση.
<u>Ελάσσων χειρουργική επέμβαση</u> Συμπεριλαμβανομένης της μη περίπλοκης οδοντικής εξαγωγής	50 - 80 (προεγχειρητικά και μετεγχειρητικά)	Μια εφάπαξ δόση μπορεί να είναι επαρκής για την πλειονότητα των ήσσονων χειρουργικών επεμβάσεων. Εάν απαιτείται, δόση συντήρησης μπορεί να χορηγηθεί μετά από 24 - 72 ώρες μέχρι να σταματήσει η αιμορραγία και να επιτευχθεί ίαση.
<u>Μείζων χειρουργική επέμβαση</u>	60 - 100 (προεγχειρητικά και μετεγχειρητικά)	Επαναλάβετε κάθε 24 - 72 ώρες για την πρώτη εβδομάδα, και κατόπιν δόση συντήρησης 1 - 2 φορές εβδομαδιαίως μέχρι να σταματήσει η αιμορραγία και να επιτευχθεί ίαση.

Προφύλαξη

Για μακροπρόθεσμη προφύλαξη από αιμορραγίες σε ασθενείς με σοβαρή αιμορροφιλία Β, η συνήθης δόση είναι 35 έως 50 IU/kg άπαξ εβδομαδιαίως.

Μερικοί ασθενείς που είναι καλά ρυθμισμένοι με το εβδομαδιαίο δοσολογικό σχήμα, μπορούν να λαμβάνουν δόση έως 75 IU/kg με μεσοδιαστήματα 10 ή 14 ημερών. Για ασθενείς ηλικίας >18 ετών, μπορεί να εξεταστεί περαιτέρω παράταση των μεσοδιαστημάτων θεραπείας.

Σε μερικές περιπτώσεις, ειδικότερα στους νεότερους ασθενείς, μικρότερα μεσοδιαστήματα μεταξύ των δόσεων ή υψηλότερες δόσεις ενδέχεται να απαιτούνται.

Μετά από ένα αιμορραγικό επεισόδιο κατά τη διάρκεια της θεραπείας προφύλαξης, οι ασθενείς πρέπει να τηρούν το δοσολογικό σχήμα της θεραπείας προφύλαξης όσο το δυνατόν πιο αυστηρά, με 2 δόσεις του IDELVION να χορηγούνται σε μεσοδιάστημα τουλάχιστον 24 ωρών ή μεγαλύτερο, αν κρίνεται κατάλληλο για τον ασθενή.

Παιδιατρικός πληθυσμός

Για μακροχρόνια προφύλαξη το συνιστώμενο δοσολογικό σχήμα είναι 35 έως 50 IU/kg άπαξ

εβδομαδιαίως. Για εφήβους ηλικίας 12 ετών και άνω, οι συστάσεις για τη δοσολογία είναι οι ίδιες με αυτές για τους ενήλικες (βλέπε ανωτέρω).

Ειδικές προειδοποιήσεις και προφυλάξεις κατά τη χρήση

Αναστολείς

Μετά από επαναλαμβανόμενη θεραπεία με προϊόντα ανθρώπινου παράγοντα πήξης ΙΧ, οι ασθενείς πρέπει να παρακολουθούνται για την ανάπτυξη εξουδετερωτικών αντισωμάτων (αναστολέων) που πρέπει να προσδιοριστούν ποσοτικά σε Μονάδες Bethesda (BU) με χρήση κατάλληλων βιολογικών αναλύσεων.

Έχουν υπάρξει αναφορές στη βιβλιογραφία που υποδεικνύουν συσχέτιση μεταξύ της εμφάνισης αναστολέων του παράγοντα ΙΧ και αλλεργικών αντιδράσεων. Γι' αυτό, οι ασθενείς που έχουν παρουσιάσει αλλεργικές αντιδράσεις πρέπει να αξιολογούνται για την παρουσία αναστολέων. Πρέπει να σημειωθεί ότι οι ασθενείς με αναστολείς του παράγοντα ΙΧ μπορεί να διατρέχουν αυξημένο κίνδυνο εμφάνισης αναφυλαξίας μετά από επακόλουθη χορήγηση παράγοντα ΙΧ.

Παρακολούθηση της θεραπείας

Κατά τη διάρκεια της θεραπείας, συστήνεται ο κατάλληλος προσδιορισμός των επιπέδων του παράγοντα ΙΧ ώστε να καθοδηγήσει τη δόση που θα χορηγηθεί και τη συχνότητα των επαναλαμβανόμενων εγχύσεων. Κάθε μεμονωμένος ασθενής μπορεί να διαφέρει ως προς την απόκρισή του στον παράγοντα ΙΧ, καταδεικνύοντας διαφορετικούς χρόνους ημίσειας ζωής και ανάκτησης. Η δόση που βασίζεται στο σωματικό βάρος μπορεί να χρειάζεται προσαρμογή στους ελλιποβαρείς ή τους υπέρβαρους ασθενείς. Στην περίπτωση μειζόνων χειρουργικών επεμβάσεων ειδικότερα, η ακριβής παρακολούθηση της θεραπείας υποκατάστασης μέσω της ανάλυσης της πήξης (δραστικότητα του παράγοντα ΙΧ στο πλάσμα) είναι απαραίτητη.

Όταν χρησιμοποιείται μια in-vitro δοκιμασία πήξης ενός σταδίου που βασίζεται στον χρόνο ενεργοποιημένης μερικής θρομβοπλαστίνης (aPTT) για τον προσδιορισμό της δραστηριότητας του παράγοντα ΙΧ σε δείγματα αίματος ασθενών, τα αποτελέσματα της δραστηριότητας του παράγοντα ΙΧ στο πλάσμα μπορεί να επηρεαστούν σημαντικά από τον τύπο του αντιδραστηρίου aPTT καθώς και από το πρότυπο αναφοράς που χρησιμοποιούνται για τον προσδιορισμό. Η μέτρηση με τη δοκιμασία πήξης ενός σταδίου με τη χρήση ενός αντιδραστηρίου aPTT που βασίζεται στον καολίνη ή ενός αντιδραστηρίου Actin FS aPTT, πιθανόν να έχει ως αποτέλεσμα την υποτίμηση του επιπέδου της δραστηριότητας. Αυτό είναι πολύ σημαντικό ιδιαίτερα όταν μεταβάλλεται το εργαστήριο ή /και τα αντιδραστήρια που χρησιμοποιούνται για τον προσδιορισμό.

Regulatory information

Document type:	Patient Information Leaflet
Reference number:	Idelvion-pil-gr-cy-6.0
Product:	Idelvion
EU revision date:	20-Mar-2023
EU procedure number:	EMA/H/C/003955/II/0059
Description of change:	PUP study
EU approval date:	23-Feb-2023
Applicable Countries:	Greece, Cyprus
Local approval:	n/a (consolidated submission 31-Mar-2023)