

Písomná informácia pre používateľa

IMMUNINE 1200 IU prášok a rozpúšťadlo na injekčný/infúzny roztok ľudský krvný koagulačný faktor IX

Pozorne si prečítajte celú písomnú informáciu predtým, ako začnete používať tento liek, pretože obsahuje pre vás dôležité informácie.

- Túto písomnú informáciu si uschovajte. Možno bude potrebné, aby ste si ju znovu prečítali.
- Ak máte akékoľvek ďalšie otázky, obráťte sa na svojho lekára alebo lekárnika.
- Tento liek bol predpísaný iba vám. Nedávajte ho nikomu inému. Môže mu uškodiť, dokonca aj vtedy, ak má rovnaké prejavy ochorenia ako vy.
- Ak sa u vás vyskytne akýkoľvek vedľajší účinok, obráťte sa na svojho lekára alebo lekárnika. To sa týka aj akýchkoľvek vedľajších účinkov, ktoré nie sú uvedené v tejto písomnej informácii. Pozri časť 4.

V tejto písomnej informácii sa dozviete:

1. Čo je IMMUNINE a na čo sa používa
2. Čo potrebujete vedieť predtým, ako použijete IMMUNINE
3. Ako používať IMMUNINE
4. Možné vedľajšie účinky
5. Ako uchovávať IMMUNINE
6. Obsah balenia a ďalšie informácie

1. Čo je IMMUNINE a na čo sa používa

IMMUNINE je koncentrát koagulačného faktora IX. Nahrádza faktor IX, ktorý je pri hemofílii B nedostatočný alebo nefunguje správne. Hemofília B je dedičná porucha zrážania krvi viazaná na pohlavie, spôsobená zníženými hladinami faktora IX. To vedie k silnému krvácaniu do kĺbov, svalov a vnútorných orgánov, ktoré vzniká buď spontánne, alebo ako dôsledok úrazu alebo operačnej traumy. Podávanie IMMUNINE dočasne upravuje nedostatok faktora IX a znižuje sklon ku krvácaniu.

IMMUNINE sa používa na liečbu a prevenciu (predchádzanie) krvácania u pacientov s vrodenou hemofíliou B.

IMMUNINE je určený pre všetky vekové skupiny od detí starších ako 6 rokov až po dospelých. Nie sú k dispozícii dostatočné údaje, aby bolo možné odporučiť použitie IMMUNINE u detí mladších ako 6 rokov.

2. Čo potrebujete vedieť predtým, ako použijete IMMUNINE

Nepoužívajte IMMUNINE

- keď ste **alergický (precitlivý)** na ľudský koagulačný faktor IX alebo na ktorúkoľvek z ďalších zložiek IMMUNINE (pozri časť 6).
- ak viete, že máte alergiu na heparín alebo ste v minulosti mali abnormálne zníženie počtu krviniek podieľajúcich sa na tvorbe krvných zrazenín, ktoré bolo spôsobené podávaním heparínu (trombocytopenia vyvolaná heparínom).

Po vhodnej liečbe týchto dvoch stavov sa IMMUNINE môže podávať iba v prípade krvácania, ktoré ohrozuje život.

Upozornenia a opatrenia

Predtým ako začnete používať IMMUNINE obráťte sa na svojho lekára alebo lekárnika.

Ak sa u vás vyskytnú alergické reakcie:

V zriedkavých prípadoch u vás môže vzniknúť náhla, závažná alergická reakcia (anafylaktická reakcia) na IMMUNINE.

Ak sa vyskytne ktorýkoľvek z nasledujúcich príznakov, **ihneď zastavte podávanie infúzie a okamžite kontaktujte svojho lekára**. Tieto príznaky môžu byť prejavmi anafylaktického šoku a vyžadujú okamžitú lekársku pomoc:

- začervenanie kože,
- vyrážka,
- tvorba pupencov na koži (žihľavka),
- svrbenie celého tela,
- opuch pier a jazyka,
- ťažkosti s dýchaním (dyspnoe),
- sťažené nadychovanie a/alebo vydychovanie spôsobené zúžením dýchacích ciest (pískavé dýchanie),
- pocit zovretia hrudníka,
- celkový pocit choroby,
- závrat,
- pokles krvného tlaku,
- bezvedomie.

Keď je požadované monitorovanie:

- Váš lekár vám bude pravidelne vyšetrovať krv, aby zabezpečil, že podávaná dávka je dostatočná, a že vaša krv dostáva dostatočné množstvo faktora IX.
- Aby bolo možné rozpoznať možné komplikácie, lekár vás bude sledovať s osobitnou starostlivosťou:
 - ak dostávate vysoké dávky IMMUNINE.
 - ak ste náchylný na tvorbu trombov. V takom prípade budete tiež dostávať nižšiu hladinu faktora IX, liečiva v IMMUNINE.

Keď krvácanie pretrváva:

- Ak podávanie IMMUNINE vaše krvácanie nezastaví, **prosím, ihneď o tom informujte svojho lekára**. Je možné, že u vás vznikli inhibítory faktora IX. Inhibítory faktora IX sú protilátky (inhibítory) v krvi, ktoré potláčajú účinok faktora IX, a to znižuje účinnosť IMMUNINE v liečbe krvácania. Váš lekár urobí potrebné vyšetrenia, aby potvrdil, či u vás vznikli inhibítory faktora IX.
- Medzi výskytom inhibítorov faktora IX a výskytom alergických reakcií môže existovať súvislosť. Pacienti s inhibítormi faktora IX môžu byť vystavení zvýšenému riziku vzniku anafylaktických reakcií. Z tohto dôvodu sa pacientom, u ktorých vznikne alergická reakcia, musí urobiť vyšetrenie na prítomnosť inhibítorov faktora IX.

Povedzte svojmu lekárovi, ak máte ochorenie pečene alebo srdca alebo ak ste nedávno podstúpili veľký chirurgický zákrok, pretože existuje zvýšené riziko komplikácií zrážania krvi (koagulácie).

Bezpečnostné pokyny vzhľadom k prenosným látkam

Keď sú lieky vyrobené z ľudskej krvi alebo plazmy, dodržiavajú sa určité opatrenia, aby sa zabránilo prenosu infekcií na pacientov. Medzi ne patria:

- starostlivý výber darcov krvi a plazmy, aby sa zabezpečilo vylúčenie tých, ktorí môžu prenášať infekcie,
- testovanie každej darovanej krvi a zmiešanej plazmy so zameraním sa na príznaky vírusov/infekcií,
- zaradenie krokov na inaktiváciu (zneškodnenie) alebo odstránenie vírusov v procesoch spracovania krvi alebo plazmy.

Napriek týmto opatreniam nie je možné úplne vylúčiť možnosť prenosu infekcie, keď sa podávajú lieky pripravené z ľudskej krvi alebo plazmy. Platí to aj pre akékoľvek neznáme alebo nové vírusy alebo iné typy infekcií.

Vykonané opatrenia sa považujú za efektívne pre obalené vírusy, ako je vírus ľudskej imunitnej nedostatočnosti (HIV - vírus, ktorý spôsobuje AIDS), vírus hepatitídy B a hepatitídy C, a pre neobalený vírus hepatitídy A.

Vykonané opatrenia môžu mať obmedzenú účinnosť proti neobaleným vírusom, ako je parvovírus B 19 (vírus, ktorý spôsobuje sčervenanie kože, (infekčný erytém)).

Infekcia parvovírusom B 19 môže mať vážne dôsledky u tehotných žien (infekcia plodu) a u jedincov, ktorých imunitný systém je oslabený, alebo ktorí majú niektoré typy anémie (t.j. kosáčikovitá anémia, alebo hemolytická anémia).

Váš lekár vám môže odporučiť, aby ste zvážili očkovanie proti hepatitíde A a B, ak pravidelne / opakovane dostávate lieky pripravené z ľudskej plazmy.

Pri každom podaní dávky IMMUNINE sa dôrazne odporúča zaznamenať názov a číslo šarže lieku, aby sa udržiaval záznam o použitých šarzách.

Deti

Nie sú k dispozícii dostatočné údaje, aby bolo možné odporučiť použitie IMMUNINE u detí mladších ako 6 rokov.

Iné lieky a IMMUNINE

Ak užívate / dostávate alebo ste v poslednom čase užívali / dostávali ešte iný liek, vrátane liekov, ktorých výdaj nie je viazaný na lekársky predpis, oznámte to prosím svojmu lekárovi alebo lekárnikovi.

Nie sú známe interakcie (vzájomné ovplyvňovanie sa) medzi IMMUNINE a inými liekmi.

Tehotenstvo a dojčenie

Hemofília B je u žien veľmi zriedkavá. Z tohto dôvodu sú nedostatočné skúsenosti s použitím IMMUNINE počas tehotenstva a dojčenia.

Ak ste tehotná alebo dojčíte, ak si myslíte, že ste tehotná alebo ak plánujete otehotnieť, poraďte sa so svojim lekárom predtým, ako začnete používať tento liek. Váš lekár rozhodne, či môžete používať IMMUNINE počas tehotenstva a dojčenia.

Vedenie vozidiel a obsluha strojov

Neboli pozorované žiadne účinky na schopnosť viesť vozidlá alebo obsluhovať stroje.

IMMUNINE obsahuje chlorid sodný a natriumcitrát

IMMUNINE 1200 IU obsahuje 41 mg sodíka (hlavná zložka varenia/jedlá soľ) v jednej injekčnej liekovke. To zodpovedá 2% odporúčaného maximálneho denného príjmu sodíka pre dospelého.

3. Ako používať IMMUNINE

Vašu liečbu začnú a budú viesť lekári so skúsenosťami v liečení hemofilie B.

Váš lekár pre vás určí vhodnú dávku. Pri jej výpočte zohľadní vaše špecifické potreby. Ak sa domnievate, že účinok IMMUNINE je priveľmi silný alebo priveľmi slabý, prosím, povedzte to svojmu lekárovi.

Použitie u detí

Nie sú k dispozícii dostatočné údaje, aby bolo možné odporučiť použitie IMMUNINE u detí mladších ako 6 rokov.

Sledovanie vašim lekárom

Váš lekár vám v pravidelných intervaloch vykoná príslušné laboratórne vyšetrenia, pomocou ktorých sa uistí, že máte vo vašej krvi dostatočné množstvo faktora IX. Toto je obzvlášť dôležité v prípade veľkej operácie alebo život ohrozujúcich krvácaniach.

Pacienti so vznikom inhibítorov

Ak sa napriek používaniu vhodnej dávky nedosiahnu očakávané hladiny faktora IX v krvi, alebo ak sa krvácanie nezastaví, môžu byť prítomné inhibítory. Váš lekár to skontroluje pomocou vhodných vyšetrení. V prípade vzniku inhibítorov sa má kontaktovať špecializované centrum na liečbu hemofilie.

Ak u vás vzniknú inhibítory faktora IX, môžete potrebovať na zastavenie krvácania väčšie množstvo IMMUNINE. Ak ani väčšie množstvo nepomôže krvácanie zastaviť, váš lekár zvaží použitie alternatívneho lieku. Nezvyšujte si dávku IMMUNINE na zastavenie krvácania bez konzultácie s vašim lekárom.

Frekvencia podávania

Váš lekár vám povie, ako často a v akých intervaloch si máte aplikovať IMMUNINE. Určí to osobne pre vás, a to v závislosti od vašej reakcie na liečbu s IMMUNINE.

Spôsob a cesta podávania

IMMUNINE sa podáva **pomaly do žily (vnútrožilovo)** po pripravení roztoku pomocou poskytnutého rozpúšťadla.

Pred podaním sa IMMUNINE nesmie miešať s inými liekmi. Mohlo by to zhoršiť jeho účinnosť a bezpečnosť.

Prísne, prosím, dodržiavajte pokyny vášho lekára.

Dávka sa podáva rýchlosťou, ktorá vám vyhovuje, ale nesmiete si aplikovať viac ako 2 ml za minútu.

- Použite len priloženú súpravu. Ak sa použijú iné injekčné súpravy, IMMUNINE sa môže prilepiť na vnútornú časť infúznej súpravy, čo môže viesť k podaniu nesprávnej dávky.
- Ak dostávate aj iné lieky cez žilový katéter, žilový katéter **musí** byť prepláchnutý vhodným roztokom, napr. fyziologickým roztokom, **pred a po** podaní IMMUNINE.
- IMMUNINE rozpustíte až tesne pred podaním a potom roztok ihneď použijete. (Roztok neobsahuje žiadne konzervačné látky.) Podávanie infúzie má byť ukončené do 3 hodín po rekonštitúcii.
- Injekčný roztok je číry alebo mliečnobiely (opaleskujúci). Nepoužívajte roztoky, ktoré sú zakalené alebo obsahujú viditeľné častice.
- Nespotrebovaný rozpustený liek zlikvidujte vhodným spôsobom.

Rozpustenie prášku na prípravu injekčného roztoku:

Dbajte na to, aby ste roztok pripravovali v prostredí, ktoré je čisté a sterilné!

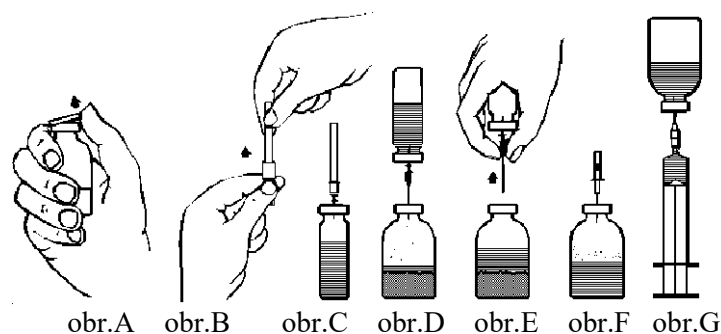
1. Zohrejte neotvorenú injekčnú liekovku, ktorá je uzavretá gumovou zátkou a obsahuje rozpúšťadlo (sterilnú vodu na injekciu) na teplotu miestnosti (max. 37°C).
2. Odstráňte ochranné viečka z injekčných liekoviek uzavretých gumovými zátkami, z ktorých jedna obsahuje prášok a druhá rozpúšťadlo (obr. A) a očistite obe gumové zátky.
3. Odstráňte ochranný kryt z jedného konca priloženej obojstrannej prenosovej ihly tak, že ho otočíte a potiahnete. Zapichnete ihlu cez gumovú zátku do injekčnej liekovky s rozpúšťadlom (obr. B a C).
4. Odstráňte ochranný kryt z druhého konca obojstrannej prenosovej ihly a dbajte na to, aby ste sa nedotkli odokrytého hrotu.
5. Prevráťte injekčnú liekovku s rozpúšťadlom nad injekčnú liekovku s práškom a zapichnete voľný koniec obojstrannej prenosovej ihly cez gumovú zátku do injekčnej liekovky s práškom (obr. D). Vákuum (vzduchoprázdno) v injekčnej liekovke s práškom nasaje rozpúšťadlo.
6. Keď celé rozpúšťadlo pretečie do injekčnej liekovky s práškom, odpojte obe injekčné liekovky vytiahnutím obojstrannej prenosovej ihly z injekčnej liekovky s práškom (obr. E). Injekčnú liekovku s práškom jemne pretrepte, aby sa urýchlilo jeho rozpustenie.
7. Po úplnom rozpustení prášku zapichnete priloženú od vzdušňovaciu ihlu (obr. F) a prípadná vzniknutá pena sa vytratí. Vytiahnite od vzdušňovaciu ihlu.

Injekcia / infúzia:

Dbajte na to, aby ste roztok pripravovali v prostredí, ktoré je čisté a sterilné!

1. Odstráňte ochranný kryt z priloženej ihly s filtrom tak, že ho otočíte a potiahnete a nasadíte ihlu na sterilnú jednorazovú injekčnú striekačku. Natiahnite roztok do injekčnej striekačky (obr. G).
2. Odpojte ihlu s filtrom od injekčnej striekačky a pomaly (najviac 2 ml za minútu) aplikujte roztok vnútrožilovo cez priloženú infúznú súpravu (alebo cez priloženú jednorazovú ihlu).

Pri infúznom podávaní použite jednorazovú infúznú súpravu s krídlovým adaptérom s primeraným filtrom.



Dĺžka liečby

Zvyčajne je potrebná celoživotná liečba s IMMUNINE.

Ak podáte/dostanete viac lieku IMMUNINE, ako máte

Informujte o tom, prosím, svojho lekára. Neboli hlásené žiadne príznaky po predávkovaní faktorom IX.

Ak zabudnete podať IMMUNINE

- Neužívajte dvojnásobnú dávku, aby ste nahradili vynechanú dávku.
- Ihneď si aplikujte vašu ďalšiu dávku a potom pokračujte v dodržiavaní pravidelného časového odstupu medzi dávkami, ktorý vám odporučil váš lekár.

Ak prestanete používať IMMUNINE

Schválený text k rozhodnutiu o zmene, ev.č.: 2022/01367-ZME

Nerobte žiadne rozhodnutia ohľadom zastavenia používania IMMUNINE bez súhlasu svojho lekára. Ak máte ďalšie otázky týkajúce sa použitia tohto lieku, opýtajte sa svojho lekára alebo lekárnika.

4. Možné vedľajšie účinky

Tak ako všetky lieky, aj IMMUNINE môže spôsobovať vedľajšie účinky, hoci sa neprejavajú u každého.

Ak sa vyskytnú nasledujúce vedľajšie účinky, vyhľadajte urgentnú lekársku pomoc:

- nebezpečná alergická reakcia (anafylaktická reakcia). Ihneď prerušte podávanie infúzie a okamžite zavolajte svojho lekára, ak sa prejaví niektorý z nasledujúcich príznakov. Buďte zvlášť opatrný, ak váš lekár zistí prítomnosť inhibítorov v krvi.
 - začervenanie kože,
 - vyrážka,
 - žihľavka po celom tele (urtikária),
 - svrbenie po celom tele (pruritus),
 - opuch pier a jazyka,
 - ťažkosti s dýchaním (dyspnoe),
 - zhoršené nadychovanie a/alebo vydychovanie spôsobené zúžením dýchacích ciest (pískavé dýchanie),
 - tlak na hrudi,
 - celkový pocit choroby, závraty,
 - pokles krvného tlaku,
 - bezvedomie.
- náhle sa vyskytujúci opuch kože alebo slizníc, ktorý môže, ale nemusí byť spojený s ťažkosťami s prehĺtaním a/alebo dýchaním (angioedém),
- tvorba krvných zrazenín v malých cievach v celom tele (DIK – diseminovaná intravaskulárna koagulácia),
- srdcový infarkt (infarkt myokardu),
- rýchly tlkot srdca (tachykardia),
- nízky krvný tlak (hypotenzia),
- krvné zrazeniny (tromboembolické príhody),
- upchatie cievy krvnou zrazeninou (napr. pľúcna embólia, žilová trombóza, arteriálna trombóza, trombóza mozgovej artérie),
- návaly tepla,
- sťažené nadychovanie a/alebo vydychovanie spôsobené zúžením dýchacích ciest (pískavé dýchanie),
- ťažkosti s dýchaním (dyspnoe),
- špecifická porucha obličiek s príznakmi ako sú opuch očných viečok, tváre a dolných častí nôh, prírastok telesnej hmotnosti a strata bielkovín močom (nefrotický syndróm).

Ak váš lekár zistí prítomnosť inhibítorov v krvi, môžete byť v ohrození vzniku takzvanej **sérovej choroby**. Ihneď prerušte podávanie infúzie a okamžite zavolajte svojho lekára ak sa prejaví niektorý z nasledujúcich príznakov:

- vyrážka
- svrbenie
- bolesť kĺbov (artralgia), najmä v prstoch na rukách a nohách
- horúčka
- puchy lymfatických uzlín (lymfadenopatia)
- zníženie krvného tlaku (hypotenzia)
- zväčšená slezina (splenomegália)

Iné vedľajšie účinky

Vedľajšie účinky s menej častou frekvenciou (môžu postihnúť až 1 zo 100 ľudí)

- podráždenie a bolesť hrdla a kašeľ (suchý)
- vyrážka a svrbenie (pruritus)
- horúčka (pyrexia)

Vedľajšie účinky s neznámou frekvenciou (frekvencia sa nedá odhadnúť z dostupných údajov)

- bolesť hlavy
- nepokoj
- mravčenie
- pocit nevoľnosti/ napínanie na vracanie (nauzea)
- vracanie
- žihľavka po celom tele (urtikária)
- zimnica
- reakcie z precitlivenosti
- pálenie a pichanie v mieste vpichu
- letargia (dlhodobý duševný útlm)
- návaly horúčavy
- tlak na hrudi (pocit zovretia hrudníka).

Nasledujúce vedľajšie účinky boli pozorované pri používaní liekov z rovnakej skupiny liekov:
Neobvyklá alebo znížená citlivosť (parestézia)

Hlásenie vedľajších účinkov

Ak sa u vás vyskytne akýkoľvek vedľajší účinok, obráťte sa na svojho lekára alebo zdravotnú sestru. To sa týka aj akýchkoľvek vedľajších účinkov, ktoré nie sú uvedené v tejto písomnej informácii. Vedľajšie účinky môžete hlásiť aj priamo na národné centrum hlásenia uvedené v Prílohe V. Hlásením vedľajších účinkov môžete prispieť k získaniu ďalších informácií o bezpečnosti tohto lieku.

5. Ako uchovávať IMMUNINE

Uchovávajte mimo dosahu a dohľadu detí.

Nepoužívajte IMMUNINE po dátume expirácie, ktorý je uvedený na štítku a škatuli. Dátum expirácie sa vzťahuje na posledný deň v mesiaci.

Uchovávajte v chladničke pri teplote (2°C - 8°C). Neuchovávajte v mrazničke. Uchovávajte injekčnú liekovku vo vonkajšej škatuľke na ochranu pred svetlom.

V rámci času jeho použiteľnosti sa IMMUNINE môže uchovávať pri izbovej teplote neprevyšujúcej 25°C. Takéto uchovávanie sa však obmedzuje iba na 3 mesiace. Na škatuľku lieku zaznamenajte začiatok a koniec uchovávania pri izbovej teplote (neprevyšujúcej 25°C). V priebehu týchto troch mesiacov musíte IMMUNINE použiť. Po skončení tohto obdobia sa nesmie IMMUNINE vrátiť späť do chladničky ale sa musí zlikvidovať.

Lieky sa nesmú likvidovať odpadovou vodou alebo domovým odpadom. Nepoužitý liek vráťte do lekárne. Tieto opatrenia pomôžu chrániť životné prostredie.

6. Obsah balenia a ďalšie informácie

Čo IMMUNINE obsahuje

Prášok

- Liečivo je ľudský krvný koagulačný faktor IX. Jedna injekčná liekovka s práškom na injekčný roztok obsahuje 1200 IU ľudského koagulačného faktora IX. Po rozpustení prášku v 10 ml sterilizovanej vody na injekciu obsahuje 1 ml roztoku približne 120 IU/ml ľudského koagulačného faktora IX.
- Ďalšie zložky sú chlorid sodný a natriumcitrát dihydrát.

Rozpúšťadlo

- Sterilizovaná voda na injekciu.

Ako vyzerá IMMUNINE a obsah balenia

IMMUNINE je biely alebo svetložltý prášok na prípravu injekčného roztoku. Po rozpustení v poskytnutom rozpúšťadle (sterilizovaná voda na injekciu) je roztok číry alebo mliečnobiely (opaleskujúci). Ak objavíte v roztoku častice, zmenu zafarbenia alebo zákal, liek nepoužívajte.

Veľkosť balenia: 1 x 1200 IU

- Každé balenie obsahuje:**
- 1 injekčnú liekovku uzavretú gumovou zátkou obsahujúcu IMMUNINE 1200 IU
 - 1 injekčnú liekovku uzavretú gumovou zátkou obsahujúcu 10 ml sterilizovanej vody na injekciu
 - 1 obojstrannú prenosovú ihlu
 - 1 odvzdušňovaciu ihlu
 - 1 ihlu s filtrom
 - 1 jednorazovú ihlu
 - 1 jednorazovú injekčnú striekačku (10 ml)
 - 1 infúziu súpravu

Držiteľ rozhodnutia o registrácii a výrobca

Držiteľ rozhodnutia o registrácii

Baxalta Innovations GmbH,
Industriestrasse 67,
A-1221 Viedeň,
Rakúsko

Výrobca

Takeda Manufacturing Austria AG,
Industriestrasse 67,
1221 Viedeň,
Rakúsko

Liek je schválený v členských štátoch Európskeho hospodárskeho priestoru (EHP) pod nasledovnými názvami:

Rakúsko, Bulharsko, Česká republika, Estónsko, Nemecko, Lotyšsko, Litva, Nórsko, Portugalsko, Rumunsko, Slovinsko, Španielsko, Švédsko: Immunine
Taliansko: Fixnove

Táto písomná informácia bola naposledy schválená v 10/2022.

Podrobné informácie o tomto lieku sú dostupné na internetovej stránke www.sukl.sk

Nasledujúca informácia je určená len pre lekárov a zdravotníckych pracovníkov:

Liečba sa má začať pod dohľadom lekára so skúsenosťami v liečení hemofílie.

Dávkovanie

Dávkovanie a dĺžka substitučnej liečby závisia od závažnosti nedostatku faktora IX, od miesta a rozsahu krvácania a od klinického stavu pacienta.

Počet podaných jednotiek faktora IX sa vyjadruje v medzinárodných jednotkách (IU), ktoré sa vzťahujú na súčasný štandard WHO pre lieky s faktorom IX. Aktivita faktora IX v plazme sa vyjadruje buď percentuálne (vo vzťahu k normálnej ľudskej plazme), alebo v medzinárodných jednotkách (vo vzťahu k medzinárodnému štandardu pre koncentráty faktora IX v plazme).

Jedna medzinárodná jednotka (IU) aktivity faktora IX zodpovedá množstvu faktora IX v jednom ml normálnej ľudskej plazmy.

Potreba na liečbu

Výpočet potrebnej dávky faktora IX je založený na empirickom poznatku, že 1 medzinárodná jednotka (IU) faktora IX na kg telesnej hmotnosti zvyšuje plazmatickú aktivitu faktora IX o 1,1% normálnej aktivity u pacientov starších ako 12 rokov.

Potrebná dávka sa určuje podľa nasledujúceho vzorca:

Potrebný počet jednotiek = telesná hmotnosť (kg) x požadovaný vzostup faktora IX (%) (IU/dl) x 0,9

Množstvo, ktoré má byť podané a frekvencia podávania sa majú vždy riadiť klinickou účinnosťou v jednotlivom prípade. Lieky s faktorom IX sa zriedkavo musia podávať častejšie ako jedenkrát denne. V prípade nasledujúcich krvácaných príhod nemá aktivita faktora IX v zodpovedajúcom období klesnúť pod danú hladinu aktivity v plazme (v % normálu alebo v IU/dl).

Nasledujúca tabuľka obsahuje odporúčané hodnoty pre dávkovanie pri krvácaných stavoch a chirurgických výkonoch:

Rozsah krvácania/ Typ chirurgického zákroku	Potrebná hladina faktora IX v plazme (v % normálu alebo v IU/dl)	Frekvencia dávok (hodiny)/ Dĺžka liečby (dni)
Krvácanie		
Začínajúca hemartróza, krvácanie do svalu alebo krvácanie v ústnej dutine	20 - 40	Opakujte podávanie každých 24 hodín najmenej 1 deň, pokiaľ epizóda krvácania, indikovaná bolesťou, nepominie alebo nedôjde k zahojeniu.
Rozsiahlejšia hemartróza, krvácanie do svalu alebo hematóm	30 - 60	Opakujte podávanie infúzie každých 24 hodín počas 3 - 4 dní alebo dlhšie, pokiaľ bolesť a akútne obtiaže nepominú.
Život ohrozujúce krvácanie	60 - 100	Opakujte podávanie infúzie každých 8 až 24 hodín, pokiaľ nepominie ohrozenie života pacienta.
Chirurgické zákroky		
<i>Malá operácia</i> Vrátane extrakcie zuba	30 - 60	Každých 24 hodín, najmenej 1 deň, pokiaľ nedôjde k zahojeniu.
<i>Veľká operácia</i>	80 - 100 (pred a po operácii)	Opakujte podávanie infúzie každých 8 - 24 hodín do adekvátneho zahojenia rán, potom pokračujte v terapii najmenej ďalších 7 dní na udržanie aktivity faktora IX od 30 % do 60 % (IU/dl).

Profylaxia

U pacientov s ťažkou hemofiliou B sa na dlhodobú profylaxiu krvácania zvyčajne používajú dávky 20 až 40 IU faktora IX/kg telesnej hmotnosti podávané s časovým odstupom 3 až 4 dní.

V niektorých prípadoch, najmä u mladších pacientov, môže byť potrebný kratší časový odstup medzi dávkami alebo sú potrebné vyššie dávky.

Počas liečby sa odporúča vhodným spôsobom stanovovať hladiny faktora IX a podľa nich určovať dávku, ktorá má byť podaná a frekvenciu opakovaných infúzií. V prípade veľkých chirurgických zákrokov je nevyhnutné presné sledovanie substitučnej liečby pomocou koagulačného vyšetrenia (aktivita faktora IX v plazme). U jednotlivých pacientov môže byť odpoveď na liečbu faktorom IX rozdielna dosiahnutím odlišného obnovenia aktivity faktora IX *in vivo* recovery a vykazovaním odlišných polčasov.

Pediatrická populácia

Na základe dostupných klinických údajov môže byť odporúčané podávanie pediatrickým pacientom od 12 do 18 rokov. U pacientov starších ako 6 rokov a mladších ako 12 rokov nie sú k dispozícii dostatočné údaje, aby bolo možné odporučiť dávkovanie.

Vedľajšie účinky

Špeciálna populácia

Používanie IMMUNINE bolo skúšané u pediatrických pacientov s hemofiliou B. Bezpečnosť liečby bola podobná ako u dospelých používajúcich IMMUNINE.

Používanie IMMUNINE bolo skúšané v dvoch observačných štúdiách u detí do 6 rokov a u pacientov 0-64 rokov s hemofiliou B. Bezpečnosť liečby u detí do 6 rokov bola podobná ako u detí nad 6 rokov a u dospelých používajúcich IMMUNINE.