



*Vous recevez
un traitement
par Idelvion®!*

Guide du patient



<i>Qu'est-ce qu'Idelvion®?</i>	<i>4</i>
<i>Comment administrer Idelvion®?</i>	<i>8</i>
<i>Votre traitement</i>	<i>12</i>
<i>Informations supplémentaires</i>	<i>16</i>
<i>Retirez le maximum de votre visite chez le médecin</i>	<i>18</i>
<i>Notice</i>	<i>24</i>

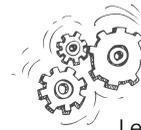
Cette brochure est exclusivement destinée à l'usage des patients auxquels le médecin a prescrit Idelvion®. La boîte d'Idelvion® contient une notice. Veuillez la lire attentivement et dans son intégralité.



Qu'est-ce qu'Idelvion® ?



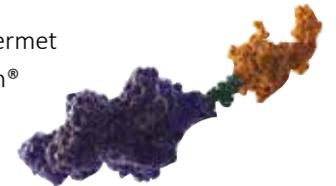
Idelvion® est un médicament contre le trouble de la coagulation appelé « hémophilie B ». Il remplace le facteur de coagulation IX. Idelvion® est utilisé pour prévenir ou arrêter les hémorragies causées par un déficit en FIX* chez les patients de tous âges atteints d'hémophilie B.¹



Mécanisme d'action d'Idelvion®

Le FIX joue un rôle important dans la coagulation sanguine. L'hémophilie B est due à un déficit de ce facteur de coagulation, qui fait que votre sang ne coagule pas aussi bien qu'il le devrait. Il en résulte donc une tendance accrue aux hémorragies.

Idelvion® agit en comblant le déficit en FIX et permet à nouveau une coagulation normale.¹ Idelvion® possède une structure unique qui, après activation dans votre organisme, est identique à celle du FIX produit naturellement par le corps.^{2,3}



Quand Idelvion® est-il utilisé ?

Idelvion® est administré directement dans une veine et peut être utilisé de différentes façons¹:

- 🌀 régulièrement pour prévenir les hémorragies (prophylaxie) ;
- 🌀 après une lésion ou lors d'une hémorragie spontanée afin d'arrêter ou de maîtriser le saignement ;
- 🌀 avant et/ou après une intervention chirurgicale afin de prévenir, de limiter ou d'arrêter une hémorragie.





Comment conserver Idelvion® ?

Idelvion® Idelvion® doit être conservé entre 2 °C et 25 °C. Il ne doit pas être congelé.

Vous pouvez conserver Idelvion® pendant maximum 3 ans (30 mois pour la forme à 3500 UI), tant que la date de péremption indiquée sur la boîte et les flacons n'est pas dépassée.

Les flacons doivent être conservés dans la boîte en carton, à l'abri de la lumière.

Le produit doit être administré immédiatement après reconstitution.



Comment se présente Idelvion® ?

Idelvion® est une poudre de couleur jaune clair à blanche. Le solvant est limpide et incolore.

Après reconstitution, la solution doit être claire ou légèrement opalescente, de couleur jaune à incolore. Elle peut donc être brillante lorsqu'elle est maintenue à la lumière, mais ne doit pas contenir de particules visibles.



Que contient un emballage Idelvion® ?

- 🌀 1 flacon de poudre
- 🌀 1 flacon d'eau pour préparations injectables
- 🌀 1 système de transfert avec filtre 20/20 (dispositif de transfert Mix2Vial)

Une boîte intérieure contenant :

- 🌀 1 seringue jetable
- 🌀 1 nécessaire de ponction veineuse
- 🌀 2 tampons alcoolisés
- 🌀 1 pansement non stérile



Illustration à titre d'exemple.
Le flacon ou l'emballage peuvent différer.

Idelvion® est disponible en différents dosages, reconnaissables à la couleur du bouchon et au chiffre indiqué dans le coin supérieur droit de l'emballage¹:

-  250 UI orange
-  500 UI bleu
-  1000 UI vert
-  2000 UI violet
-  3500 UI jaune



Comment administrer Idelvion® ?

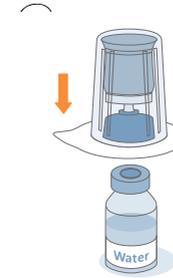
Pour la reconstitution d'Idelvion®, utilisez le système de transfert Mix2Vial¹

Amenez le solvant à température ambiante (en-dessous de 25 °C). Retirez le capuchon de protection du flacon de poudre et celui du flacon d'eau, puis nettoyez les bouchons en caoutchouc à l'aide d'un tampon imbibé d'alcool. Laissez-les sécher. Suivez ensuite les instructions de la notice, résumées ci-dessous :

1

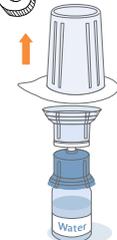


Ouvrez le Mix2Vial en retirant l'opercule. Ne sortez pas le Mix2Vial de l'emballage.



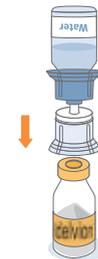
Posez le flacon d'eau sur une surface plane et solide. Tout en tenant le Mix2Vial à travers son emballage, poussez l'extrémité bleue de l'adaptateur tout droit vers le bas, à travers le bouchon du flacon.

3



Tenez le flacon d'eau et retirez avec précaution l'emballage du Mix2Vial. Veillez à retirer uniquement l'emballage.

4



Posez le flacon de poudre sur une surface plane et solide. Retournez l'ensemble flacon d'eau - Mix2Vial et poussez l'extrémité transparente de l'adaptateur à travers le bouchon du flacon.

5



Lorsque toute l'eau s'est écoulée dans le flacon de poudre, séparez les flacons en dévissant le Mix2Vial dans le sens inverse des aiguilles d'une montre.

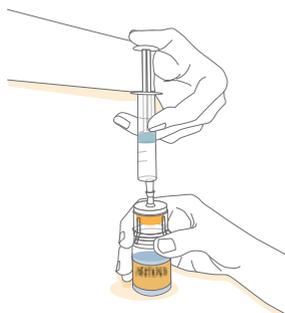
6



Agitez délicatement le flacon de poudre sur lequel est attachée la partie transparente de l'adaptateur, jusqu'à ce que la substance soit totalement dissoute. Ne pas secouer.

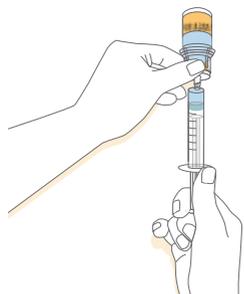
Préparation de la seringue¹

Pour préparer votre injection, respectez les instructions de la notice (résumées ci-dessous). Suivez les conseils de votre médecin.



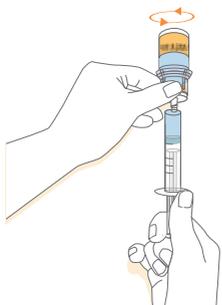
1

Prenez la seringue fournie dans l'emballage du produit, et remplissez-la d'air en aspirant. Connectez la seringue au Mix2Vial en la vissant dans le sens des aiguilles d'une montre, puis injectez l'air dans le flacon contenant le produit.



2

Retournez le flacon connecté à la seringue à la verticale, seringue en bas, en maintenant le piston de la seringue enfoncé. Remplissez la seringue de solution en tirant lentement sur le piston.



3

Détachez le Mix2Vial de la seringue du dispositif en tournant dans le sens contraire des aiguilles d'une montre.

Injectez lentement la solution reconstituée dans une veine, selon les instructions de votre médecin. Veillez à ne pas faire pénétrer de sang dans la seringue.

Si cela arrive, arrêtez l'injection, car des caillots de sang, qui ne doivent pas être injectés, risquent de se former.



La solution reconstituée IDELVION® ne peut être diluée.

Après usage, jetez correctement le matériel d'administration.



Votre traitement



Le plan de traitement doit être établi par un médecin expérimenté dans le traitement de l'hémophilie B.



À quel moment de la journée faut-il administrer Idelvion® ?

Selon le guide de prescription d'Idelvion®, il n'y a pas de moment spécifique auquel administrer le traitement. Toutefois, si l'équipe médicale chargée du suivi de votre hémophilie vous a dit d'utiliser Idelvion® à un certain moment de la journée, respectez ces instructions.

Lors de chaque administration, il est recommandé de noter la date, le numéro de lot et le volume injecté.¹



À quelle fréquence utiliser Idelvion® ?

Divers facteurs, tels que votre âge et votre degré d'activité physique, jouent un rôle important dans la détermination du nombre de jours entre deux injections.

Lors des études cliniques, une administration tous les 7 jours a d'abord été pratiquée. Une fois que la personne était bien contrôlée, elle a pu passer à un schéma posologique d'une fois tous les 10, 14 ou 21 jours. (L'administration une fois tous les 21 jours est réservée aux personnes de plus de 18 ans)⁴⁻⁷

L'équipe médicale chargée du suivi de votre hémophilie décidera de la posologie et de la fréquence adéquates de votre traitement. Si Idelvion® vous est prescrit, quelques analyses sanguines seront probablement nécessaires afin de déterminer ce qui vous convient le mieux.¹





Que dois-je faire si j'ai oublié une dose Idelvion® ?

Si vous avez oublié une dose, ne prenez pas de double dose pour compenser celle que vous avez oubliée. Dès que vous vous rendez compte que vous avez oublié une dose, prenez la dose prescrite et contactez votre médecin afin de savoir comment poursuivre votre traitement.¹



Que dois-je faire si j'ai utilisé plus d'Idelvion® que je n'aurais dû ?

Si vous vous êtes injecté plus d'Idelvion® que la dose prescrite, signalez-le immédiatement à votre médecin ou à l'équipe médicale chargée du suivi de votre hémophilie.¹



Que dois-je faire si j'ai un saignement spontané ?

Un saignement spontané est un saignement inopiné qui se produit pendant un traitement prophylactique (préventif). Si vous observez des symptômes d'un saignement spontané, informez immédiatement votre médecin ou l'équipe médicale chargée du suivi de votre hémophilie.¹



Puis-je utiliser Idelvion® en combinaison avec d'autres médicaments ?

Aucune interaction entre un traitement tel qu'Idelvion® et d'autres médicaments n'a été rapportée. Néanmoins, il reste important de signaler à votre médecin les médicaments que vous prenez, avez pris ou pourriez prendre pendant que vous utilisez Idelvion®.¹



Puis-je conduire un véhicule après avoir utilisé Idelvion® ?

Idelvion® n'a aucun effet sur votre aptitude à conduire des véhicules et à utiliser des machines.¹



Idelvion® possède-t-il des effets indésirables ?



Comme tous les médicaments, Idelvion® peut provoquer des effets indésirables, bien qu'ils ne surviennent pas systématiquement chez tous les patients. **Arrêtez immédiatement d'utiliser le produit et contactez votre médecin si :¹**

vous présentez des symptômes de réaction allergique.

Les premiers symptômes d'une réaction allergique sont notamment les suivants : urticaire, éruption cutanée, oppression thoracique, des sifflements respiratoires, pression sanguine basse et anaphylaxie ; consultez la notice pour en savoir plus.

vous remarquez qu'Idelvion® ne fonctionne plus correctement (les saignements ne s'arrêtent pas).

Cela peut signifier que votre corps ne réagit plus au traitement.

Lisez la notice pour en savoir plus sur les effets indésirables possibles.

Si vous ressentez un quelconque effet indésirable, il est important que vous contactiez immédiatement votre médecin, votre pharmacien ou votre infirmier/ère. Ceci s'applique aussi à tout effet qui ne serait pas mentionné dans la notice.

Vous pouvez également déclarer les effets indésirables directement via le système national de déclaration. En signalant les effets indésirables, vous pouvez nous aider à obtenir davantage d'informations sur la sécurité de ce médicament. Ce lien vous permet d'accéder au site web de l'Agence fédérale des médicaments et des produits de santé, sur lequel vous pouvez déclarer les effets secondaires.

<http://www.notifieruneffetindesirable.be>





Que devez-vous encore savoir avant d'utiliser Idelvion® ?¹

Il est contre-indiqué d'utiliser Idelvion si vous présentez une hypersensibilité à la substance active ou à l'un des excipients ou si vous avez une allergie connue aux protéines de hamster.

En savoir plus ?

Si vous souhaitez obtenir plus d'informations sur l'hémophilie chez les bébés, chez les enfants en bas âge et pendant les premières années d'école, scannez les codes QR ci-dessous :



N'hésitez pas à consulter le site web de l'AHVH, l'Association des patients atteints d'hémophilie, de la maladie de von Willebrand ou d'autres pathologies de la coagulation



Si vous avez des questions, nous vous conseillons de vous adresser toujours à votre médecin traitant ou à votre équipe soignante.

Sources

1. CSL Behring (02/2021). SPC Idelvion.
2. Metzner, H.J., et al., Extending the pharmacokinetic half-life of coagulation factors by fusion to recombinant albumin. *Thromb Haemost*, 2013. 110(5): p. 931-9.
3. Schulte, S., Innovative coagulation factors: albumin fusion technology and recombinant single-chain factor VIII. *Thromb Res*, 2013. 131 Suppl 2: p. S2-6.
4. Santagostino, E., et al., Safety and pharmacokinetics of a novel recombinant fusion protein linking coagulation factor IX with albumin (rIX-FP) in hemophilia B patients. *Blood*. 2012 Sep 20;120(12):2405-11.
5. Santagostino, E., et al., Long-acting recombinant coagulation factor IX albumin fusion protein (rIX-FP) in hemophilia B: results of a phase 3 trial. *Blood*, 2016. 127(14): p. 1761-9.
6. Mancuso, M.E., et al., Long-term safety and efficacy of rIX-FP prophylaxis with extended dosing intervals up to 21 days in adults/adolescents with hemophilia B. *J Thromb Haemost*, 2020; 18(5): 1065-1074.
7. Kenet, G., et al., Long-Term Safety and Efficacy of Recombinant Coagulation Factor IX Albumin Fusion Protein (rIX-FP) in Previously Treated Pediatric Patients with Hemophilia B: Results from a Phase 3b Extension Study. *Thromb Haemost*, 2020;120(4):599-606.

Brochure offerte par CSL Behring. Idelvion® est une marque déposée de CSL Behring. Mix2Vial® est une marque déposée de West Pharmaceutical Services, Inc. ou d'une filiale de cette dernière.



Notice

Notice : Information de l'utilisateur

IDELVION 250 UI poudre et solvant pour solution injectable
IDELVION 500 UI poudre et solvant pour solution injectable
IDELVION 1000 UI poudre et solvant pour solution injectable
IDELVION 2000 UI poudre et solvant pour solution injectable
IDELVION 3500 UI poudre et solvant pour solution injectable

albutrepenonacog alfa (facteur IX de coagulation recombinant)

Veuillez lire attentivement cette notice avant d'utiliser ce médicament car elle contient des informations importantes pour vous.

- Gardez cette notice, vous pourriez avoir besoin de la relire.
- Si vous avez d'autres questions, interrogez votre médecin, votre pharmacien ou votre infirmier/ère.
- Ce médicament vous a été personnellement prescrit. Ne le donnez pas à d'autres personnes. Il pourrait leur être nocif, même si les signes de leur maladie sont identiques aux vôtres.
- Si vous ressentez un quelconque effet indésirable, parlez-en à votre médecin, votre pharmacien ou à votre infirmier/ère. Ceci s'applique aussi à tout effet indésirable qui ne serait pas mentionné dans cette notice. Voir rubrique 4.

Que contient cette notice :

1. **Qu'est-ce que IDELVION et dans quel cas est-il utilisé ?**
2. **Quelles sont les informations à connaître avant d'utiliser IDELVION ?**
3. **Comment utiliser IDELVION ?**
4. **Effets indésirables éventuels**
5. **Comment conserver IDELVION ?**
6. **Contenu de l'emballage et autres informations**

1. **Qu'est-ce que IDELVION et dans quels cas est-il utilisé ?**

Qu'est-ce que IDELVION ?

IDELVION est un médicament de l'hémophilie qui remplace le facteur IX naturel du sang (coagulation). La substance active d'IDELVION est l'albutrepenonacog alfa (facteur IX de coagulation humain recombinant fusionné à de l'albumine (rIX-FP)).

Le facteur IX est impliqué dans la coagulation du sang. Les patients hémophiles B présentent un déficit en ce facteur qui signifie que le sang ne coagule pas aussi rapidement qu'il devrait. Il en résulte donc une tendance accrue aux hémorragies. IDELVION se substitue au facteur IX chez les patients atteints d'hémophilie B pour permettre au sang de coaguler.

Dans quels cas est utilisé IDELVION ?

IDELVION est utilisé pour prévenir ou arrêter les hémorragies causées par le manque de facteur IX chez les patients de tous âges atteints d'hémophilie B (également appelé déficit congénital en facteur IX ou maladie de Christmas).

2. **Quelles sont les informations à connaître avant d'utiliser IDELVION ?**

N'utilisez jamais IDELVION

- Si vous êtes allergique à la substance active (albutrepenonacog alfa) ou à l'un des autres composants contenus dans ce médicament (mentionnés dans la rubrique 6).
- Si vous êtes allergiques aux protéines de hamster.

Avertissements et précautions

Il est fortement recommandé que chaque fois que vous utilisez IDELVION vous enregistrez le nom et le numéro de lot du produit pour garder une trace des produits et lots de produits que vous utilisez.

Adressez-vous à votre médecin, à votre pharmacien ou à votre infirmier/ère avant d'utiliser IDELVION.

- Des réactions allergiques (hypersensibilité) sont possibles. Le produit contient des traces de protéine de hamster (voir aussi la rubrique « N'utilisez jamais IDELVION »). **Si des symptômes de réactions allergiques apparaissent, vous devez arrêter immédiatement l'utilisation de ce produit et contacter votre médecin ou le centre de traitement où vous êtes suivi(e). Votre médecin doit vous informer des premiers signes de réactions d'hypersensibilité.** Ceci peut inclure de l'urticaire, une éruption cutanée généralisée, une oppression thoracique, des sifflements respiratoires, une pression sanguine basse (hypotension) et une anaphylaxie (une réaction allergique grave qui provoque des difficultés respiratoires ou des étourdissements).
- En raison du risque de réactions allergiques avec le facteur IX, l'administration initiale d'IDELVION doit être effectuée sous surveillance médicale afin de permettre la mise en oeuvre des soins médicaux appropriés pour les réactions allergiques.
- La formation d'**inhibiteurs** (anticorps neutralisants) est une complication connue qui a été rapportée pendant le traitement par IDELVION. Les inhibiteurs empêchent le traitement de fonctionner correctement. Si votre hémorragie n'est pas contrôlée avec IDELVION, prévenez immédiatement votre médecin. Une vigilance étroite doit être mise en place pour surveiller régulièrement le développement de ces inhibiteurs.
- Si vous souffrez d'une maladie hépatique ou cardiaque ou si vous avez récemment subi une intervention chirurgicale majeure, veuillez informer votre médecin, car il existe un risque accru de complications liées à la coagulation du sang (coagulation).
- Si vous nécessitez la mise en place d'un dispositif d'accès veineux central (cathéter pour l'injection d'IDELVION), le risque de complications liées à l'utilisation de ce cathéter, notamment la survenue d'infections locales, la présence de bactéries dans le sang (bactériémie) ou la formation d'un caillot de sang dans le vaisseau sanguin où a été placé le cathéter (thrombose) devra être prise en compte par votre médecin.

Autres médicaments et IDELVION?

Informez votre médecin ou votre pharmacien si vous prenez, avez récemment pris ou pourriez prendre tout autre médicament.

Grossesse et allaitement

- Si vous êtes enceinte ou allaitante, si vous pensez être enceinte ou planifiez de l'être, demandez conseil à votre médecin ou à votre pharmacien avant de prendre ce médicament.
- Au cours de la grossesse et de l'allaitement, IDELVION ne doit être administré qu'en cas de nécessité absolue.

Conduite de véhicules et utilisation de machines

IDELVION n'affecte pas l'aptitude à conduire des véhicules et à utiliser des machines.

IDELVION contient du sodium

Ce médicament contient jusqu'à 8,6 mg de sodium (composant principal du sel de cuisine/table) dans chaque flacon. Cela équivaut à 0,4% de l'apport alimentaire quotidien maximal recommandé de sodium pour un adulte.

3. Comment utiliser IDELVION ?

Votre traitement doit être débuté et surveillé par un médecin expérimenté dans le traitement

des troubles de la coagulation sanguine. Vous devez toujours utiliser ce médicament exactement comme votre médecin vous l'a indiqué. Vérifiez avec votre médecin si vous n'êtes pas sûr.

Votre médecin calculera la dose d'IDELVION dont vous avez besoin. La quantité d'IDELVION dont vous avez besoin et la durée du traitement dépendent de :

- la sévérité de votre maladie
- l'emplacement et l'intensité de l'hémorragie
- votre état clinique et votre réponse au traitement
- votre poids corporel IDELVION wordt toegediend als een injectie in een ader (intraveens (IV)) na reconstitutie van het poeder met het bijgeleverde oplosmiddel door uw arts of verpleegkundige.

IDELVION est administré par injection dans une veine (voie intraveineuse IV), après reconstitution de la poudre avec le solvant fourni, par votre médecin ou votre infirmier/ère. Vous ou quelqu'un d'autre pouvez également administrer IDELVION en injection IV, mais seulement après avoir reçu une formation adéquate.

Si vous avez utilisé plus d'IDELVION que vous n'auriez dû

Contactez votre médecin immédiatement si vous vous êtes injecté plus d'IDELVION que recommandé par votre médecin.

Si vous arrêtez l'utilisation d'IDELVION

N'arrêtez pas l'utilisation d'IDELVION sans consulter votre médecin.

Reconstitution et administration

Instructions générales

- La poudre doit être mélangée avec le solvant (liquide) qui est prélevé du flacon tout en maintenant le médicament stérile (sans germe). Votre médecin vous montrera comment préparer la solution et comment prélever correctement la solution du flacon.
- IDELVION ne doit pas être mélangé avec d'autres médicaments ou solvants à l'exception de ceux mentionnés dans la rubrique 6.
- La solution doit être claire ou légèrement opalescente, incolore à jaune, c'est-à-dire qu'elle peut être brillante lorsqu'elle est maintenue à la lumière, mais ne doit pas contenir de particules visibles. Après filtration/ prélèvement (voir ci-dessous), le produit reconstitué doit être inspecté visuellement à la recherche de particules ou d'une coloration particulière avant l'administration. Ne pas utiliser de solutions troubles à l'oeil nu ou contenant des flocons ou des particules.
- Tout produit non utilisé ou déchet doit être éliminé conformément à la réglementation en vigueur et selon les instructions de votre médecin.

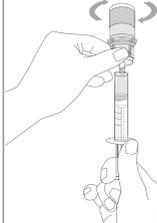
Reconstitution

Sans ouvrir les flacons, porter la poudre d'IDELVION et le liquide à la température ambiante ou corporelle. Cela peut être fait soit en laissant les flacons à température ambiante pendant environ une heure, ou en les tenant dans vos mains pendant quelques minutes.

Ne pas exposer les flacons à la chaleur directe. Les flacons ne doivent pas être chauffés au-dessus de la température corporelle (37 °C).

Retirez délicatement les capuchons de protection des flacons, et nettoyez les bouchons en caoutchouc exposés avec un tampon imbibé d'alcool. Laissez les flacons à sécher avant d'ouvrir l'emballage du Mix2vial (qui contient le dispositif de transfert avec filtre), puis suivez les instructions ci-dessous.

1.		Ouvrir le Mix2Vial en retirant l'opercule. N'enlevez pas le Mix2Vial de l'emballage!
2.		Placer le flacon de solvant sur une surface plane et propre et le maintenir fermement. En tenant le dispositif Mix2Vial à travers son emballage, pousser l'extrémité bleue de l'adaptateur tout droit à travers le bouchon du flacon de solvant.
3.		Retirer avec précaution l'emballage du dispositif Mix2Vial en tenant les bords et en tirant verticalement vers le haut. Bien s'assurer que vous avez seulement retiré l'emballage et que le dispositif Mix2Vial est bien resté en place.
4.		Poser le flacon de poudre sur une surface plane et rigide. Retourner l'ensemble flacon de solvant-dispositif Mix2Vial et pousser l'extrémité transparente de l'adaptateur tout droit à travers le bouchon du flacon de poudre. Le solvant coule automatiquement dans le flacon de poudre.
5.		En maintenant la partie poudre reconstituée d'une main et la partie solvant de l'autre, séparer doucement les flacons en dévissant dans le sens inverse des aiguilles d'une montre le dispositif. Jeter le flacon de solvant sur lequel est attachée la partie bleue de l'adaptateur Mix2Vial.
6.		Agiter délicatement le flacon de produit sur lequel est attachée la partie transparente de l'adaptateur jusqu'à ce que la substance soit totalement dissoute. Ne pas secouer.
7.		Remplir d'air une seringue stérile vide. Tout en maintenant verticalement le flacon de produit reconstitué, connecter la seringue au Luer Lock du dispositif Mix2Vial en vissant dans le sens des aiguilles d'une montre. Injecter l'air dans le flacon de produit.

Prélèvement et administration		
1.		En maintenant le piston de la seringue appuyé, tourner l'ensemble et prélever la solution dans la seringue en tirant lentement sur le piston.
2.		Une fois la solution transférée dans la seringue, tenir le corps de la seringue fermement (piston dirigé vers le bas) et déconnecter le dispositif Mix2Vial de la seringue en dévissant dans le sens inverse des aiguilles d'une montre.

Utiliser le nécessaire de ponction veineuse fourni avec le produit, insérer l'aiguille dans la veine. Laisser couler le sang vers l'extrémité du tube. Fixer la seringue sur l'embout, en verrouillant le nécessaire de ponction veineuse. **Injecter lentement la solution reconstituée (aussi confortablement que possible pour vous, et à un maximum de 5ml/min) dans la veine** en suivant les instructions qui vous ont été données par votre médecin. Veiller à ne pas faire pénétrer de sang dans la seringue remplie de produit.

Soyez attentif à l'apparition de tout effet indésirable qui pourrait se produire tout de suite après l'administration du produit. Si vous ressentez des effets indésirables qui pourraient être liés à l'administration d'IDELVION, l'injection ou la perfusion doit être arrêtée (voir aussi les rubriques 2 et 4).

Si vous avez d'autres questions sur l'utilisation de ce médicament, demandez plus d'informations à votre médecin, votre pharmacien ou à votre infirmier/ère.

4. Effets indésirables éventuels

Comme tous les médicaments, ce médicament est susceptible d'avoir des effets indésirables, bien que tout le monde n'y soit pas sujet.

Consultez immédiatement votre médecin :

- si vous remarquez des symptômes de réactions allergiques (voir ci-dessous)
- si vous remarquez que le médicament ne fonctionne plus correctement

Les effets indésirables suivants ont été observés avec des médicaments contenant du facteur IX :

- Des réactions d'hypersensibilité de type allergique sont possibles (peu fréquent) et peuvent inclure les symptômes suivants : urticaire, éruption cutanée (urticaire généralisée), oppression thoracique, respiration sifflante, pression sanguine basse (hypotension) et anaphylaxie (réaction grave, qui provoque de graves difficultés à respirer et des étourdissements). Si cela se produit, vous devez immédiatement cesser d'utiliser le médicament et contactez votre médecin.
- Inhibiteurs : le produit cesse de fonctionner correctement (hémorragie continue). Vous pouvez développer un inhibiteur (anticorps neutralisants) au facteur IX (fréquence inconnue), auquel cas le facteur IX ne fonctionnera plus correctement. Si cela se produit, vous devez immédiatement cesser d'utiliser le médicament et contactez votre médecin.

Les effets indésirables suivants ont été **fréquemment** observés avec IDELVION (pouvant affecter jusqu'à 1 personne sur 10) :

- Mal de tête
- Réactions au site d'injection
- Vertige

Les effets indésirables suivants sont survenus peu fréquemment (pouvant affecter jusqu'à 1 personne sur 100) :

- Eruption cutanée
- Eczéma

Effets indésirables chez les enfants et les adolescents

Les effets indésirables chez les enfants et les adolescents sont supposés être les mêmes que chez les adultes.

Déclaration des effets indésirables

Si vous ressentez un quelconque effet indésirable, parlez-en à votre médecin. Ceci s'applique aussi à tout effet indésirable qui ne serait pas mentionné dans cette notice. Vous pouvez également déclarer les effets indésirables directement via

Belgique :

Agence fédérale des médicaments et des produits de santé
Division Vigilance
Boîte Postale 97
B-1000 Bruxelles
Madou
Site internet: www.afmps.be
e-mail: patientinfo@fagg-afmps.be

Luxembourg :

Direction de la Santé – Division de la Pharmacie et des Médicaments Allée Marconi – Villa Louvigny
L-2120 Luxembourg Tél.: (+352) 2478 5592
Fax: (+352) 2479 5615
E-mail: pharmacovigilance@ms.etat.lu
Site internet : <http://www.sante.public.lu/fr/politique-sante/ministere-sante/direction-sante/div-pharmacie-medicaments/index.html>

En signalant les effets indésirables, vous contribuez à fournir davantage d'informations sur la sécurité du médicament.

5. Comment conserver IDELVION ?

- Tenir ce médicament hors de la vue et de la portée des enfants.
- Ne pas utiliser ce médicament après la date de péremption mentionnée sur l'étiquette et la boîte.
- Conserver à une température ne dépassant pas 25 °C.
- Ne pas congeler.
- Conserver le flacon dans l'emballage extérieur à l'abri de la lumière.
- Le produit reconstitué doit être utilisé immédiatement.
- Si le produit reconstitué n'est pas administré immédiatement, la durée et les conditions de conservation avant utilisation sont de la responsabilité de l'utilisateur.

6. Contenu de l'emballage et autres informations

Ce que contient IDELVION

La substance active est :

par flacon ; après reconstitution avec 2,5 ml d'eau pour préparations injectables la solution contient 100 UI/ml d'albutrepenonacog alfa.
500 UI par flacon ; après reconstitution avec 2,5 ml d'eau pour préparations injectables la solution contient 200 UI/ml d'albutrepenonacog alfa.
1000 UI par flacon ; après reconstitution avec 2,5 ml d'eau pour préparations injectables la solution contient 400 UI/ml d'albutrepenonacog alfa.
2000 UI par flacon ; après reconstitution avec 5 ml d'eau pour préparations injectables la solution contient 400 UI/ml d'albutrepenonacog alfa.
3500 UI par flacon ; après reconstitution avec 5 ml d'eau pour préparations injectables la solution contient 700 UI/ml d'albutrepenonacog alfa.

Les autres composants sont :

Citrate de sodium, polysorbate 80, mannitol, saccharose, et acide chlorhydrique (pour l'ajustement de pH). Voir dernier paragraphe de la rubrique 2.
Solvant : Eau pour préparations injectables

Qu'est ce qu'IDELVION et contenu de l'emballage extérieur ?

IDELVION se présente sous forme d'une poudre jaune pâle à blanc et est fourni avec de l'eau pour préparations injectables comme solvant.
La solution reconstituée doit être claire à légèrement opalescente, jaune à incolore, c'est-à-dire qu'elle peut briller lorsqu'elle est exposée à la lumière mais ne doit pas contenir de particules visibles.

Présentations

Une boîte de 250, 500 ou 1000 UI contenant :
1 flacon de poudre
1 flacon de 2,5 ml d'eau pour préparations injectables
1 dispositif de transfert avec filtre 20/20
Une boîte intérieure contenant :
1 seringue jetable de 5 ml
1 nécessaire de ponction veineuse
2 tampons alcoolisés
1 pansement non stérile

Une boîte de 2000 UI ou 3500 UI contenant :
1 flacon de poudre
1 flacon de 5 ml d'eau pour préparations injectables
1 dispositif de transfert avec filtre 20/20
Une boîte intérieure contenant :
1 seringue jetable de 10 ml
1 nécessaire de ponction veineuse
2 tampons alcoolisés
1 pansement non stérile

Toutes les présentations peuvent ne pas être commercialisées.

Houder van de vergunning voor het in de handel brengen en fabrikant

CSL Behring GmbH
Emil-von-Behring-Strasse 76
35041 Marburg Duitsland

Pour plus d'information concernant ce médicament, veuillez contacter le représentant local du titulaire de l'autorisation de mise sur le marché :

België/Belgique/Belgien CSL Behring NV
Tél: +32 15 28 89 20

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

Nederland - CSL Behring BV
Tél: + 31 85 111 96 00

La dernière date à laquelle cette notice a été approuvée est 02/2021.

Des informations détaillées sur ce médicament sont disponibles sur le site internet de l'Agence européenne du médicament : <http://www.ema.europa.eu>.

Les informations suivantes sont destinées exclusivement aux professionnels de santé :

Posologie

La posologie et la durée du traitement substitutif dépendent de la sévérité du déficit en facteur IX, de la localisation, de l'étendue de l'hémorragie ainsi que de l'état clinique du patient.

Le nombre d'unités de facteur IX administrées est exprimé en unités internationales (UI), sur la base de la norme actuelle de l'OMS pour les produits à base de facteur IX. L'activité plasmatique du facteur IX est exprimée soit en pourcentage (par rapport au plasma humain normal) soit en unités internationales (sur la base d'une norme internationale relative à la concentration plasmatique du facteur IX).

Une unité internationale (UI) d'activité du facteur IX correspond à la quantité de facteur IX présente dans un ml de plasma humain normal.

Traitement à la demande

Le calcul de la dose requise de facteur IX repose sur le fait qu'1 UI de facteur IX par kg de poids corporel augmente l'activité plasmatique du facteur IX de 1,3 UI/dl (1,3 % de l'activité normale) chez les patients âgés de 12 ans et plus et de 1,0 UI/dl (1,0 % de l'activité normale) chez les patients de moins de 12 ans. La dose requise est calculée à l'aide de la formule suivante :

Dose requise (UI) = poids corporel (kg) x augmentation de facteur IX souhaitée (% de la normale ou UI/ dl) x {Inverse de la récupération observée (UI/ kg par UI/ dl)}

Augmentation attendue du taux de facteur IX (UI/ dl ou % de la normale) = Dose (UI) x récupération (UI/ dl par UI/ kg) / poids corporel (kg)

La quantité administrée et la fréquence d'administration doivent toujours être adaptées à l'efficacité clinique au cas par cas.

Patients de moins de 12 ans

Pour une récupération progressive d'1 UI/ dl par 1 UI/kg, la dose est calculée comme suit :

Dose requise (UI) = poids corporel (kg) x augmentation de facteur IX souhaitée (UI/dl) x 1 dl/kg

Exemple :

- Chez un patient hémophile B sévère de 20 kg, un taux de 50% de l'activité normale est nécessaire. La dose appropriée est de 20 kg x 50 UI/ dl x 1 dl/ kg = 1000 UIs.
- Une dose de 1000 UIs d'IDELVION, administrée à un patient de 25 kg, doit permettre une augmentation du taux de facteur IX de 1000 UIs/ 25 kg x 1,0 (UI/dl par UI/kg) = 40 UI/dl (40% de la normale).

Patients de 12 ans et plus

Pour une récupération progressive de 1,3 UI/dl par 1 UI/kg, la dose est calculée comme suit :

Dose requise (UI) = poids corporel (kg) x augmentation de facteur IX souhaité (UI/dl) x 0,77 dl/kg

Exemple :

- Chez un patient hémophile B sévère de 80 kg, un taux de 50% de l'activité normale est nécessaire. La dose appropriée est de 80 kg x 50 UI/dl x 0,77 dl/kg = 3080 UIs.
- Une dose de 2000 UIs d'IDELVION, administrée à un patient 80 kg, doit permettre une augmentation du taux de facteur IX de 2000 UIs x 1.3 (UI/dl par UI/kg) / 80 kg = 32,5 UI/dl (32,5% de la normale).

En cas de survenue des événements hémorragiques suivants, l'activité du facteur IX ne doit pas diminuer en dessous du taux d'activité plasmatique donné (en % de l'activité normale ou en UI/dl)

pour la période correspondante. Le tableau suivant peut être utilisé comme référence pour la posologie en cas d'épisodes hémorragiques et de chirurgie :

Degré d'hémorragie/ Type de procédure chirurgicale	Taux de facteur IX requis (%) ou (UI/dl)	Fréquence des doses (heures)/ Durée du traitement (jours)
<u>Hémorragie</u> Hémarthrose mineure ou modérée, hémorragie musculaire (exceptée l'ilio- psoas) ou buccale	30 - 60	Une dose unique doit être suffisante pour la majorité des épisodes hémorragiques. Dose d'entretien après 24 – 72 heures en cas d'épisode hémorragique.
<u>Hémorragie majeure</u> Hémorragies mettant en jeu le pronostic vital, hémorragie musculaire profonde, y compris ilio- psoas	60 - 100	Répéter la perfusion toutes les 24 – 72 heures la 1ère semaine et perfusion d'une dose d'entretien jusqu'à résolution des épisodes hémorragiques et cicatrisation.
<u>Chirurgie mineure</u> incluant une extraction dentaire	50 - 80 (pré et post-opératoire)	Une dose unique doit être suffisante pour la majorité des chirurgies mineures. Une dose d'entretien après 24 – 72 heures jusqu'à résolution des épisodes hémorragiques et cicatrisation.
<u>Chirurgie majeure</u>	60 - 100 (pré et post-opératoire)	Répéter la perfusion toutes les 24 – 72 heures la 1ère semaine et perfusion d'une à 2 doses d'entretien par semaine jusqu'à résolution des épisodes hémorragiques et cicatrisation.

Prophylaxie

Pour la prophylaxie à long terme des hémorragies chez les patients atteints d'hémophilie B sévère, les doses usuelles sont de 35 à 50 UI/kg une fois par semaine.

Certains patients bien contrôlés par un traitement d'une dose une fois par semaine peuvent être traités avec un maximum de 75 UI/kg sur un intervalle de 10 ou 14 jours. Pour les patients âgés de plus de 18 ans, une extension supplémentaire de l'intervalle de traitement peut être envisagée.

Dans certains cas, en particulier chez les patients plus jeunes, des intervalles d'injection plus courts ou des doses plus élevées peuvent être nécessaires.

Après un épisode hémorragique lors de la prophylaxie, les patients doivent maintenir leur traitement prophylactique en prenant en compte que les administrations d'IDELVION pour le traitement de l'hémorragie et pour la prophylaxie doivent être espacées d'au moins 24h, voire plus longtemps si cela est jugé approprié pour le patient.

Population pédiatrique

Pour la prophylaxie à long terme, la posologie recommandée est de 35 à 50 UI/kg une fois par semaine. Pour les adolescents de 12 ans et plus, les doses recommandées sont les mêmes que pour les adultes (voir ci-dessus).

Mises en garde spéciales et précautions d'emploi

Inhibiteurs

Après un traitement répété par des produits à base de facteur IX de coagulation humaine, les patients doivent être suivis afin de détecter la formation d'anticorps neutralisants (inhibiteurs) qui doivent être quantifiés en unités Bethesda (UB) à l'aide de tests biologiques appropriés.

Des études ont fait état d'une corrélation entre la formation d'un inhibiteur du facteur IX et des réactions allergiques. Les patients présentant des réactions allergiques doivent donc être évalués afin de détecter la présence d'un inhibiteur. Il convient de noter que les patients présentant des inhibiteurs du facteur IX peuvent courir un risque plus élevé d'anaphylaxie en cas d'administration ultérieure de facteur IX.

Suivi du traitement

Pendant le traitement, il est recommandé de déterminer le taux du facteur IX afin de mieux définir la dose à administrer et la fréquence des perfusions. La réponse au facteur IX en termes de demi-vie et de récupération peut varier d'un patient à l'autre. Il pourra s'avérer nécessaire d'ajuster les doses chez les patients présentant un déficit pondéral ou une surcharge pondérale. Dans le cas d'une intervention chirurgicale, notamment majeure, un suivi attentif du traitement de substitution par des analyses de la coagulation (activité plasmatique du facteur IX) est indispensable.

Lorsque l'activité plasmatique du facteur IX est mesurée dans les échantillons de sang des patients en utilisant le temps de céphaline activée (TCA) à l'aide d'une méthode de coagulation en un temps, les résultats peuvent être influencés de manière significative par le type de réactif de TCA et l'étalon de référence utilisé. Lorsque la mesure est effectuée en utilisant du Kaolin ou de l'Actin FS comme réactifs, les résultats de l'activité plasmatique peuvent être sous-estimés. Il faut particulièrement en tenir compte en cas de changement de laboratoire d'analyses et/ou de réactifs utilisés pour le test.

CSL Behring

Biotherapies for Life™

CSL Behring- Bedrijvenlaan 11- B-2800 Mechelen
Tel. : +32 (0)15 28 89 20- Fax : +32 (0)15 20 74 35
medinfobelgium@cslbehring.com- www.cslbehring.be



CSL Behring
Biotherapies for Life™