

## ЛИСТОВКА: ИНФОРМАЦИЯ ЗА ПОТРЕБИТЕЛЯ

**АЙМАФИКС 500 IU прах и разтворител за инфузионен разтвор**  
**Човешки коагулационен фактор IX**  
**AIMAFIX 500 IU powder and solvent for solution for infusion**  
**Human coagulation factor IX**

**Прочетете внимателно цялата листовка, преди да започнете да използвате това лекарство, тъй като тя съдържа важна за Вас информация.**

- Запазете тази листовка. Може да се наложи да я прочетете отново.
- Ако имате някакви допълнителни въпроси, попитайте Вашия лекар или фармацевт.
- Това лекарство е предписано лично на Вас. Не го преотстъпвайте на други хора. То може да им навреди, независимо че признаците на тяхното заболяване са същите като Вашите.
- Ако получите някакви нежелани лекарствени реакции, уведомете Вашия лекар или фармацевт. Това включва и всички възможни нежелани реакции, неописани в тази листовка. Вижте точка 4.

### Какво съдържа тази листовка

1. Какво представлява АЙМАФИКС и за какво се използва
2. Какво трябва да знаете, преди да използвате АЙМАФИКС
3. Как да използвате АЙМАФИКС
4. Възможни нежелани реакции
5. Как да съхранявате АЙМАФИКС
6. Съдържание на опаковката и допълнителна информация

|                                            |            |
|--------------------------------------------|------------|
| <b>ИЗПЪЛНИТЕЛНА АГЕНЦИЯ ПО ЛЕКАРСТВАТА</b> |            |
| Листовка - Приложение 2                    |            |
| Към Рег. №                                 | 20040433   |
| Разрешение №                               | 01-10-2026 |
| BG/MA/MP -                                 | 73020      |
| Одобрение №                                |            |

### 1. Какво представлява АЙМАФИКС и за какво се използва

АЙМАФИКС е разтвор, съдържащ човешки коагулационен фактор IX, получен от човешка плазма. Фактор IX е протеин с антихеморагично действие.

АЙМАФИКС се използва за:

Лечение и профилактика на кръвоизливи при пациенти с хемофилия В (вроден дефицит на фактор IX)  
Лечение на придобит дефицит на фактор IX.

### 2. Какво трябва да знаете, преди да използвате АЙМАФИКС

Не използвайте АЙМАФИКС

Ако сте алергични към фактор IX или към някоя от останалите съставки на това лекарство (изброени в точка 6).

#### Предупреждения и предпазни мерки

Говорете с Вашия лекар или фармацевт, преди да използвате АЙМАФИКС.

Както при всеки продукт, съдържащ белтък за интравенозно приложение, са възможни алергичен тип реакции на свръхчувствителност.

АЙМАФИКС съдържа следи от човешки белтъци, освен фактор IX.

Ако по време на прилагането на това лекарство забележите някой от симптомите, изброени по-долу, трябва незабавно да преустановите приема на лекарството и да се свържете с Вашия лекар, тъй като тези симптоми могат да бъдат ранни признаци на алергична реакция.

Могат да възникнат следните симптоми:



- обриви,
- генерализирана уртикария,
- стягане в гърдите,
- хрипове,
- хипотензия (спадане на кръвното налягане);
- остра, тежка алергична реакция (анафилаксия).

В случай на шок, лекарят трябва да се съблюдават настоящите медицински стандарти за лечение на шока.

Ако имате сърдечносъдови рискови фактори, приложението на Аймафикс може да увеличи тези рискови фактори.

Ако се налага поставяне на устройство за централен венозен път (УЦВП), усложнения, свързани с УЦВП, включително локални инфекции, бактеремия и образуване на кръвен съсирек в кръвоносния съд на мястото на катетеризация, трябва да се вземат предвид от Вашия лекар. Ако имате история на алергични реакции, предизвикани от хепарин, трябва да избягвате употребата на лекарства, съдържащи хепарин.

След повтарящо се лечение с продукти, съдържащи човешки коагулационен фактор IX, пациентите трябва да бъдат проследени за развитието на неутрализиращи антитела (инхибитори). В литературата има съобщения, показващи връзка между образуването на инхибитори на фактор IX и алергичните реакции. Затова пациентите, получаващи алергични реакции, трябва да бъдат изследвани за наличие на инхибитори. Трябва да се отбележи, че пациентите с инхибитори на фактор IX могат да са с повишен риск за анафилаксия (тежка и бърза алергична реакция) при повторно приложение на фактор IX.

Поради риска от алергични реакции при приложение на продукти, съдържащи фактор IX, първоначалното приложение на фактор IX трябва да е по преценката на лекуващия лекар, да се извърши под медицинско наблюдение, където е възможно да бъдат осигурени подходящи медицински грижи при алергични реакции.

### **Тромбоемболия**

Съобщете на Вашия лекар, ако имате сърдечно или чернодробно заболяване или наскоро сте претърпели голяма операция. Поради потенциалния риск от тромботични усложнения, трябва да се започне клинично наблюдение за ранни признаци на тромботична и консумативна коагулопатия с подходящи биологични тестове, когато този продукт се прилага на пациенти с вече съществуващи рискови фактори за чернодробно заболяване, пациенти след операции, новородени, или на пациенти в риск от тромботични феномени или ДИК (дисеминирана интраваскуларна коагулация). Във всяка от тези ситуации ползата от лечението с АЙМАФИКС трябва да се преценява спрямо риска от тези усложнения.

### **Вирусна безопасност на АЙМАФИКС**

Когато лекарствата се произвеждат от човешка кръв или плазма се предприемат определени мерки, за да се предотврати предаване на инфекции на пациентите. Тези мерки включват:

- внимателна селекция на донорите на кръв и плазма, за да се гарантира, че тези, за които е вероятно да са носители на инфекции са изключени от даряване и
- изследване на всяко отделно даряване и сборната плазма за признаци на вируси/инфекции.

Производителите на тези продукти освен това включват в производството етапи, които могат да инактивират или отстранят вирусите. Въпреки тези мерки, при прилагането на лекарствени продукти, получени от човешка кръв или плазма, възможността от пренасяне на инфекциозни причинители не може да бъде изключена напълно. Това се отнася и също за неизвестни или новопоявили се вируси или други патогени.

Мерките, които се предприемат се считат за ефективни за обвити вируси, като човешкия имунодефицитен вирус (HIV), вируса на хепатит В (HBV) и вируса на хепатит С (HCV), както и за необвитите, като вируса на хепатит А (HAV).

Мерките имат ограничено действие срещу необвити вируси, като парвовирус



парвовирус В19 може да бъде тежка за бременни жени (фетална инфекция) и за индивиди с имунен дефицит или повишена еритропоеза (напр. хемолитична анемия).

Вашият лекар ще ви препоръча подходящи ваксинации срещу хепатит А и В ако получавате редовно продукти, съдържащи фактор IX, получен от човешка плазма.

Строго е препоръчително, всеки път когато Ви се прилага АЙМАФИКС, името и партидният номер на продукта да се записват, с цел, осигуряване на връзка между пациента и партидният номер на продукта.

### **Педиатрична популация**

Няма достатъчни данни за употребата на АЙМАФИКС при деца под 6-годишна възраст. Специалните предупреждения и предпазни мерки при употреба, изброени в тази точка се отнасят както за възрастни, така и за педиатричната популация.

### **Други лекарства и АЙМАФИКС**

Информирайте Вашия лекар или фармацевт, ако използвате, наскоро сте използвали или е възможно да използвате други лекарства.

Не са известни взаимодействия на продукти, съдържащи човешкия коагулационен фактор IX с други лекарствени продукти.

АЙМАФИКС не трябва да се смесва с други лекарствени продукти.

### **Бременност, кърмене и фертилитет**

Ако сте бременна или кърмите, смятате, че може да сте бременна или планирате бременност, посъветвайте се с Вашия лекар или фармацевт преди употребата на това лекарство.

Не са провеждани експериментални проучвания с фактор IX върху репродуктивните функции при животни. Поради редките случаи на хемофилия В при жени липсва опит по отношение употребата на фактор IX по време на бременност и кърмене. Следователно фактор IX трябва да се използва по време на бременност и кърмене само при категорични показания.

### **Шофиране и работа с машини**

Няма или има незначителен ефект върху способността за шофиране или работа с машини.

### **АЙМАФИКС съдържа натрий и хепарин**

Това лекарство съдържа до 41 mg натрий на флакон от 10 ml, еквивалентни на 2,05% от препоръката на СЗО за 2 g натрий максимален дневен прием за възрастен.

Това лекарство съдържа хепарин. Хепаринът може да предизвика алергични реакции и намаление на броя на червените кръвни клетки, което може да засегне системата на кръвосъсирване. Ако имате анамнеза за хепарин-индуцирани алергични реакции, не употребявайте лекарства, съдържащи хепарин.

## **3. Как да използвате АЙМАФИКС**

Винаги приемайте това лекарство точно както Ви е казал Вашият лекар. Ако не сте сигурни в нещо, попитайте Вашия лекар или фармацевт.

Ако сами си прилагате продукта, винаги използвайте АЙМАФИКС съгласно инструкциите включени в точка „Инструкции за правилна употреба“.

Трябва да използвате само приложеният инжекционен/инфузионен комплект, защото може да настъпят нарушения в лечението, предизвикани от абсорбцията на човешкия коагулационен фактор IX по вътрешната повърхност на някои инжекционни/инфузионни пособия.

Ако имате колебания, попитайте Вашия лекар.

Лечението трябва да се провежда под наблюдението на лекар с опит в лечението на хемофилия.

Вашият лекар ще определи точната доза и продължителността на лечението в зависимост от степента на дефицита на фактор IX, локализацията и тежестта на кръвоизлива и вашето клинично състояние.

Количеството, което трябва да се приложи и честотата на приложение трябва винаги да бъдат съобразени с клиничната ефективност при всеки отделен случай.



Препоръчва се в хода на лечението да бъдат следени нивата на фактор IX, с цел определяне на дозата и честотата на повторните инфузии. В определени случаи, при големи хирургични интервенции, е задължително контролирането на заместителната терапия с фактор IX, чрез коагулационен анализ (плазмена активност на фактор IX).

При отделни пациенти е възможно да се наблюдава различен отговор към фактор IX прилаганата терапия, като на практика се постигат различни нива на *in vivo* възстановяване и се наблюдава различно време на полуживот.

Дозата, базирана на телесно тегло може да изисква корекция при пациенти с ниско тегло или с наднормено тегло.

**Допълнителна информация относно дозировката и продължителността на лечението е прикачена в края на тази листовка в точката предназначена за лекари и медицински специалисти.**

### **Профилактика на кръвоизливи**

За дългосрочна профилактика на хеморагии при пациенти с тежка Хемофилия В, трябва да се прилагат дози от 20 до 40 IU от фактор IX на килограм телесно тегло на интервали от 3 до 4 дни. В някои случаи, особено при по-млади пациенти, може да са необходими по-кратки интервали на приложение или по-високи дози.

### **Употреба при деца**

Безопасността и ефикасността на АЙМАФИКС при деца под 6-годишна възраст все още не е установена.

### **Начин на приложение**

Продуктът трябва да се прилага интравенозно, посредством инжектиране или бавна инфузия.

Препоръчва се да не се прилагат повече от 100 IU /kg телесно тегло за 24 часа.

Скоростта на инфузия се определя индивидуално.

### **Инструкции за правилна употреба**

#### **Разтваряне на праха в разтворителя:**

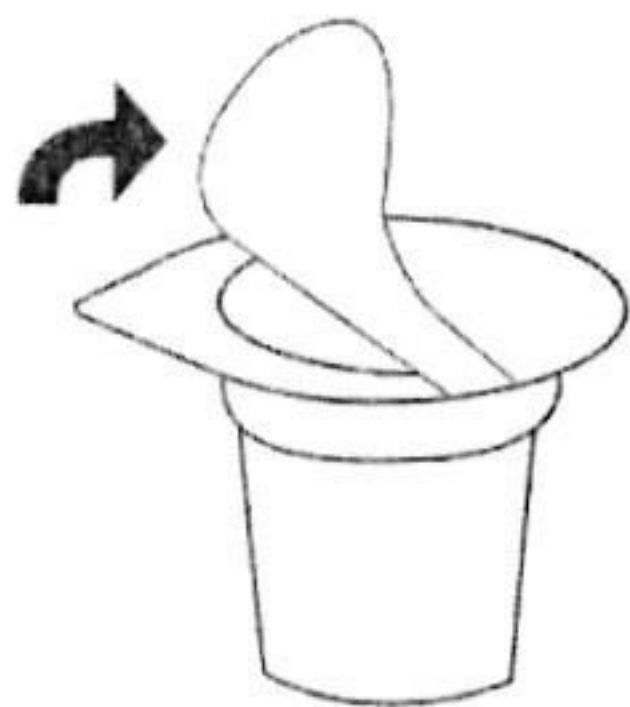
1. Извадете флаконите с праха и разтворителя на стайна температура;
2. Тази температура трябва да се поддържа през целия процес на разтваряне (максимум 10 минути)
3. Отстранете защитните капачки от флаконите с праха и разтворителя;
4. Почистете повърхностите на запушалките на двата флакона с алкохол;
5. Отворете опаковката на устройството за приготвяне на разтвор, като отлепите капака; внимавайте да не докоснете вътрешната част (фиг. А);
6. Не изваждайте устройството от опаковката;
7. Обърнете кутията на устройството надолу и вкарайте пластмасовата игла през запушалката на флакона с разтворителя (фиг. В);
8. Хванете здраво опаковката на устройството за краищата и с издърпване освободете устройството без докосване (фиг. С);
9. Уверете се, че флаконът с прах е прикрепен сигурно към разтворителя; обърнете системата надолу, та флаконът с разтворителя да е в горната част на устройството; натиснете прозрачния адаптер върху запушалката на флакона прах, така че пластмасовата игла да преминава през запушалката на флакона прах; Разтворът ще аспириран автоматично във флакона с праха. (фиг D.)
10. След прехвърлянето на разтворителя, развийте синята част на системата за трансфер, който е прик флакона с разтворител, и я отстранете (фиг E.);



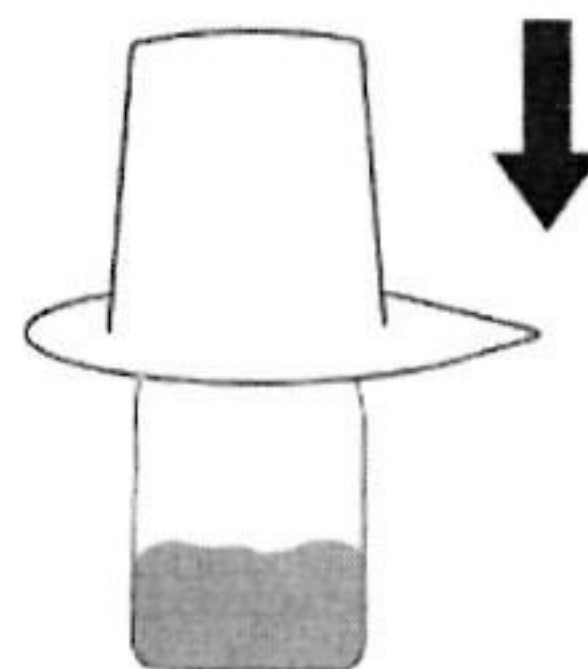
11. Разклатете внимателно флакона, докато прахът се разтвори напълно. Не разклащайте флакона енергично, за да се избегне образуването на пяна (фиг. F.);

Уверете се, че прахът е напълно разтворен, в противен случай ще имате загуба на активност на продукта

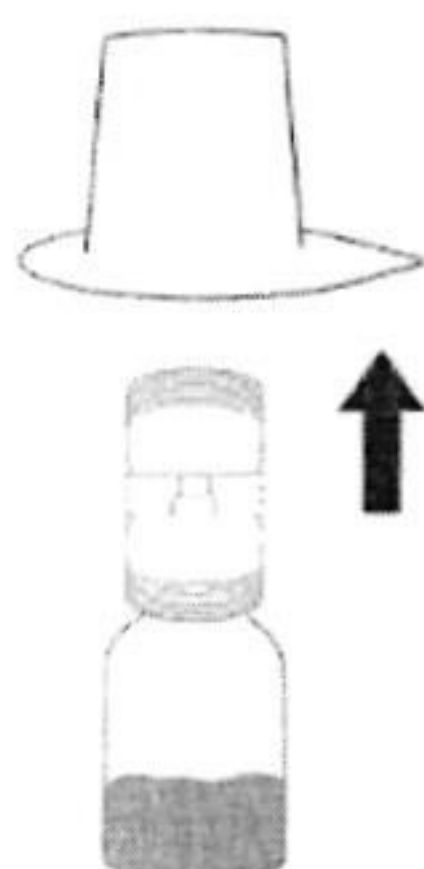
Фиг. А



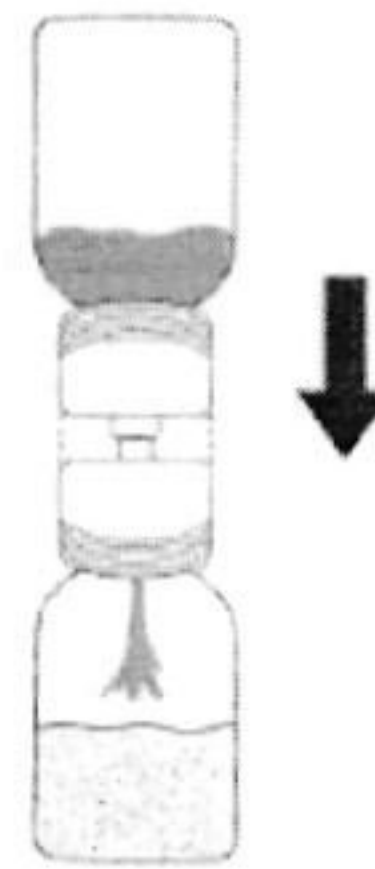
Фиг. В



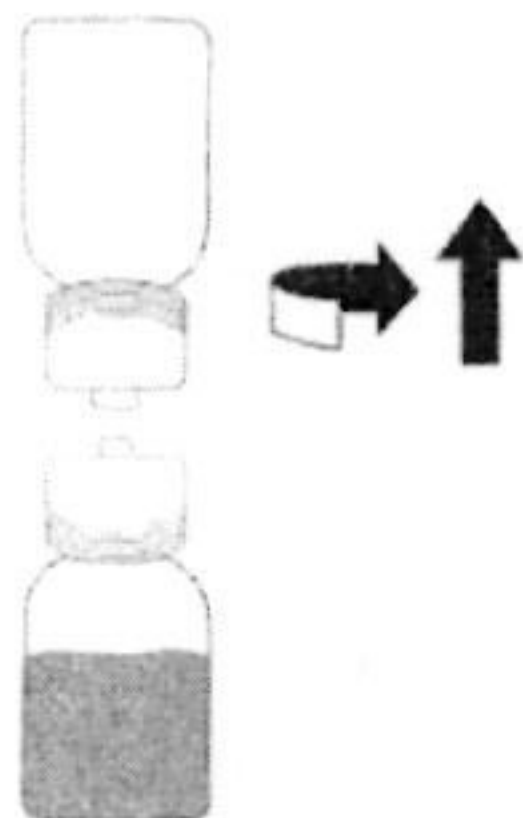
Фиг. С



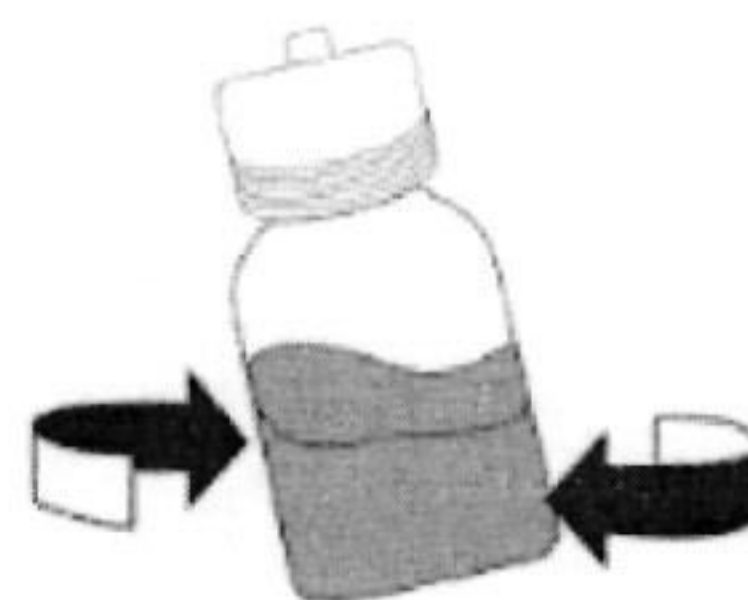
Фиг. D



Фиг. E



Фиг. F



### Начин на приложение на разтвора

Преди да бъде приложен, разтвореният продукт трябва да бъде огледан за неразтворени частици или промивка. Разтворът трябва да е бистър или леко опалесцентен. Не използвайте разтвори, които са мътни или утайка.

1. Вкарайте въздух в спринцовката чрез издърпване на буталото, свържете я към устройството и вкарайте въздух във флакона с праха, в който се намира готовия разтвор (фиг. G);
2. Докато държите буталото натиснато надолу, завъртете системата обратно, така че флакона с разтворения прах да се озове на върха на устройството и изтеглете разтвора в спринцовката чрез внимателно издърпване на буталото (фиг. H);
3. Извадете спринцовката, като я завъртите обратно на часовниковата стрелка;
4. Огледайте разтвора в спринцовката, той трябва да бъде бистър или леко опалесцентен, без частици.



5. Свържете иглата тип бъртерфлай към спринцовката и вливайте или бавно инжектирайте интравенозно.

Фиг. G



Фиг. H



След като флаконът е отворен, съдържанието му трябва да се използва незабавно.

Готовият разтвор, прехвърлен в спринцовката трябва да се използва незабавно.

Съдържанието на флакона трябва да се използва еднократно.

Не използвайте продукта след срока за годност, обозначен на етикета.

Всяко неизползвано количество от продукта или отпадъчен материал трябва да бъдат унищожени в съответствие с нормативните изисквания.

#### **Ако сте използвали повече от необходимата доза АЙМАФИКС**

Не са съобщавани симптоми на предозиране с човешки коагулационен фактор IX.

В случаи на инцидентно поглъщане или предозиране, се свържете незабавно с лекар или с най-близкото лечебно заведение.

Ако имате колебания при употребата на АЙМАФИКС, попитайте Вашия лекар или фармацевт.

#### **4. Възможни нежелани реакции**

Както всички лекарства, АЙМАФИКС може да предизвика нежелани реакции, въпреки че не всеки ги получава.

Нежелани лекарствени реакции, свързани с вливането на продукти от човешка плазма, коагулационен фактор IX, могат да се наблюдават и при Аймафикс.

**Ако забележите някой от следните нежелани реакции, незабавно уведомете Вашият лекар или най-близката болница:**

- Алергични реакции (хиперсензитивност).
- Нефротичен синдром (състояние на тежка бъбречна недостатъчност, характеризиращо се със загуба на протеини в урината, с последващо намаляване на нормалните нива на протеин в кръвта) е бил докладван след опит за индуциране на имунен толеранс при болни с хемофилия В, с налични фактор IX инхибитори и анамнеза за алергични реакции.
- Може да се наблюдава повишаване на телесната температура.
- Пациенти с хемофилия В може да развият неутрализиращи антитела (инхибитори) срещу фактор IX. Появата на тези инхибитори, се проявява с недостатъчен клиничен отговор. В тези случаи се препоръчва свързване със специализиран център за лечение на хемофилия.



- Съществува потенциален риск от тромбоемболични събития (ненормално производство на кръвни съсиреци) след прилагането на продукти от фактор IX. По-висок е рискът при нископречистени препарати. Използването на продукти с нисък пречистващ фактор IX се свързва със случаи на инфаркт на миокарда, дисеминирана интраваскуларна коагулация (дисеминирано съсирване в кръвоносните съдове), венозна тромбоза (кръвни съсиреци във вените) и белодробна емболия (кръвни съсиреци в белите дробове). Приложението на високо пречистени продукти на фактор IX рядко е свързано с подобни нежелани реакции.

#### **Допълнителни нежелани реакции при деца и възрастни**

Няма специфични данни при педиатричната популация.

#### **Съобщаване на нежелани реакции**

Ако получите някакви нежелани лекарствени реакции, уведомете Вашия лекар или фармацевт. Това включва всички възможни, неописани в тази листовка нежелани реакции.

Вие можете също да съобщите нежелани реакции чрез националната система за съобщаване в Изпълнителна агенция по лекарствата ул. „Дамян Груев“ № 8, 1303 София, Тел.: +35 928903417, уебсайт: [www.bda.bg](http://www.bda.bg).

Чрез съобщаването на нежелани реакции Вие можете да съдействате за получаване на повече информация относно безопасността на това лекарство.

За информация относно вирусната безопасност вижте раздел 2, „Какво трябва да знаете, преди да използвате АЙМАФИКС“

### **5. Как да съхранявате АЙМАФИКС**

Да се съхранява на място, недостъпно за деца.

Не използвайте това лекарство след срока на годност, отбелязан върху картонената опаковка след „EXP“.

Срокът на годност се отнася за продукта в неразпечатана опаковка, съхраняван съгласно инструкциите.

Срокът на годност отговаря на последния ден от посочения месец.

**Да се съхранява в хладилник (от 2° C до 8° C). Да не се замразява.**

Да се съхранява в оригиналната опаковка, за да се предпази от светлина.

След като флаконът е отворен, съдържанието му трябва да се използва незабавно.

Съдържанието на флакона трябва да се използва еднократно.

Не изхвърляйте лекарствата в канализацията или в контейнера за домашни отпадъци. Попитайте Вашия фармацевт как да изхвърляте лекарствата, които вече не използвате. Тези мерки ще спомогнат за опазване на околната среда.

### **6. Съдържание на опаковката и допълнителна информация**

#### **Какво съдържа АЙМАФИКС**

Активното вещество е Човешки плазмен коагулационен фактор IX.

|                                 |                        |
|---------------------------------|------------------------|
|                                 | <b>АЙМАФИКС 500 IU</b> |
| Човешки коагулационен фактор IX | 500 IU/ флакон         |



|                                                                  |                           |
|------------------------------------------------------------------|---------------------------|
| Човешки коагулационен фактор IX,<br>разтворен с вода за инжекции | 50 IU/ml<br>(500 IU/10ml) |
| Обем на разтворителя                                             | 10 ml                     |

Всеки флакон нормално съдържа 500 IU човешки коагулационен фактор IX.

AIMAFIX съдържа приблизително 50 IU/ml (500 IU/10 ml) човешки коагулационен фактор IX след разтваряне.

Произведен е от човешка плазма от донори.

Активността (IU) е определена като е използван едностъпков коагулационен метод съгласно Европейската фармакопея.

Специфичната активност на АЙМАФИКС е приблизително 100 IU/mg белтък.

Другите съставки са: натриев хлорид, натриев цитрат, глицин, хепарин натрий, човешки антитромбин III концентрат, вода за инжекции.

Флаконът с прах съдържа натриев хлорид, натриев цитрат, глицин, хепарин натрий, човешки антитромбин III концентрат.

Флаконът с разтворител съдържа вода за инжекции.

#### **Как изглежда АЙМАФИКС и какво съдържа опаковката**

Прах и разтворител за инфузионен разтвор.

АЙМАФИКС представлява бял или бледо жълт прах, хигроскопичен прах или ронлива маса.

Разтвореният продукт преди употреба, трябва да бъде огледан за съдържание на частици или промяна в цвета. Разтворът трябва да бъде бистър или леко опалесцентен.

Не използвайте разтвора, ако е мътен или има утайка.

Опаковката на АЙМАФИКС съдържа: един стъклен флакон с прах; един стъклен флакон с разтворител и един апирогенен, стерилен набор за еднократна употреба, състоящ се от устройство за приготвяне на разтвор, спринцовка за инжектиране и игла тип бъртерфлай с PVC тръбичка.

#### **Опаковка**

АЙМАФИКС 500 IU/10 ml прах и разтворител за инфузионен разтвор.

Съдържание: един флакон прах 500 IU + един флакон с разтворител 10 ml + набор за разтваряне и приложение.

#### **Притежател на разрешението за употреба**

Kedrion S.p.A.-Loc. Ai Conti, 55051 Castelvechio Pascoli, Barga (Lucca), Италия

#### **Производител**

Kedrion S.p.A. -55027 Bolognana, Galliciano (Lucca), Италия

#### **Дата на последно преразглеждане на листовката**

Април 2026-----

Посочената по-долу информация е предназначена само за медицински специалисти  
Вижте също секция 3:

#### **Дозировка**



Дозировката и продължителността на заместителната терапия зависят от тежестта на дефицита на фактор IX, локализацията и тежестта на кръвоизлива и клиничното състояние на пациента.

Количеството единици фактор IX, които трябва да се приложат, се изразява в международни единици (IU), които са определени спрямо настоящия стандарт на СЗО за продукти, съдържащи фактор IX. Активността на фактор IX в плазмата се изразява или в проценти (по отношение на нормалната човешка плазма), или в международни единици (по отношение на Международния стандарт за фактор IX в плазма).

Една международна единица (IU) фактор IX е еквивалентна на количеството фактор IX, съдържащо се в 1 ml нормална плазма.

#### Лечение при необходимост

Изчисляването на необходимата доза фактор IX се базира на емпирично установения факт, че 1 IU фактор IX на килограм телесно тегло, повишава активността на плазмения фактор IX с 0,8% от нормалната. Нужната доза се определя като се използва следната формула:

**Необходими единици = телесно тегло (кг) x желаното повишение на фактор IX (%) (IU/dl) x (реципрочната стойност на наблюдаваното възстановяване)**

Количеството, което трябва да се приложи и честотата на приложение трябва винаги да бъдат съобразени с клиничната ефективност при всеки отделен случай.

При случай на последващи хеморагични епизоди, активността на фактор IX не трябва да пада по-ниско от определената плазмена активност на фактор IX в плазмата (в % от нормалната) за съответния период. Следващата таблица може да се използва като ориентир при дозиране в епизоди на кръвоизливи и хирургически манипулации:

| Степен на кръвоизлива/<br>Тип хирургическа<br>интервенция                        | Желано ниво на<br>фактор IX<br>(%)(IU/dl) | Честота на приложение (часове)<br>Продължителност на лечението<br>(дни)                                                             |
|----------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Кръвоизлив</b>                                                                |                                           |                                                                                                                                     |
| Начална хемартроза,<br>мускулен кръвоизлив<br>или кръвоизлив в<br>устната кухина | 20 - 40                                   | Повтаря се на всеки 24 часа. Поне 1 ден, докато кръвоизливът спре, изхождайки от оплакванията за болка или се постигне оздравяване. |
| Голям кръвоизлив в става,<br>мускулен кръвоизлив или<br>хематом                  | 30 - 60                                   | Инфузиите се повтарят на всеки 24 часа в продължение на 3 - 4 дни или повече, до овладяване на болката и острите симптоми.          |
| Животозастрашаващи<br>кръвоизливи                                                | 60 - 100                                  | Инфузиите се повтарят на всеки 8 до 24 часа, до овладяване на състоянието.                                                          |

#### **Хирургични интервенции**

|                                         |          |                                                                            |
|-----------------------------------------|----------|----------------------------------------------------------------------------|
| Малки операции<br>вкл. зъбни екстракции | 30 - 60  | На всеки 24 часа поне 1 ден, до постигане на оздравяване.                  |
| Големи                                  | 80 - 100 | Инфузиите се повтарят на всеки 8 до 24 часа, до овладяване на състоянието. |



Пре- и пост-  
оперативно

часа до пълно зарастване на  
раната, след това терапия за поне  
още 7 дни за поддържане на  
активността на фактор IX от 30%  
до 60% (IU/dl).

### Профилактика

За дългосрочна профилактика на хеморагии при пациенти с тежка Хемофилия В, трябва да се прилагат дози от 20 до 40 IU от фактор IX на килограм телесно тегло на интервали от 3 до 4 дни.

В някои случаи, особено при по-млади пациенти, може да са необходими по-кратки интервали на приложение или по-високи дози.

### Педиатрична популация

Безопасността и ефикасността на АЙМАФИКС при деца под 6-годишна възраст все още не е установена.

### Проследяване на лечението

По време на курса на лечение се препоръчва подходящо определяне на нивото на фактор IX, за да се определи дозата, която ще се приложи и честотата на повтарящите се инфузии. Отделните пациенти могат да се различават по отношение на отговора си към фактор IX, като показват различно време на полуживот и възстановяване. Дозировката въз основа на телесното тегло може да изисква адаптиране и проследяване на нивата на фактор IX при поднормени и наднормени пациенти. Особено в случай на големи хирургични манипулации, проследяването на заместителната терапия посредством коагулационен анализ (активност на фактор IX) е абсолютно необходимо.

Когато се използва едноетапен *in vitro* коагулационен тест въз основа на тромбoplastиновото време (aPTT) за определяне на активността на фактор IX в кръвните проби на пациентите, резултатите за плазмената активност на фактор IX могат да бъдат значително повлияни както от вида на aPTT реагента, така и от използвания за теста референтен стандарт. Това е особено важно, когато се променят лабораторията и/или реагентът, използван за теста.

### **Специални предупреждения и предпазни мерки при употреба**

#### Инхибитори

След повтарящо се лечение с продукти, съдържащи човешки коагулационен фактор IX, пациентите трябва да бъдат проследени за развитието на неутрализиращи антитела (инхибитори), които трябва да бъдат определени количествено в Бетесда единици (BU), като се използва подходящо биологично тестване.

В литературата има съобщения, показващи връзка между образуването на инхибитор на фактор IX и алергичните реакции. Затова пациентите, получаващи алергични реакции, трябва да бъдат изследвани за наличие на инхибитор. Трябва да се отбележи, че пациентите с инхибитори на фактор IX могат да са с повишен риск за анафилаксия при повторно приложение на фактор IX.

Поради риска от алергични реакции при продукти, съдържащи фактор IX, първоначалното приложение на фактор IX трябва, по преценката на лекуващия лекар, да се извърши под медицинско наблюдение, където е възможно да бъдат осигурени подходящи медицински грижи при алергични реакции.

