

Medicinrådets fælles regionale
behandlingsvejledning for hæmofili B
- Evidensbaseret valg af faktor IX-præparater

Om Medicinrådets behandlingsvejledninger

Medicinrådet udarbejder fælles regionale behandlingsvejledninger til specifikke terapiområder angående valg mellem lægemidler til regionerne. Vejledningerne skal danne grundlag for ensartet høj kvalitet for patienterne på tværs af sygehuse og regioner.

Baggrunden for en behandlingsvejledning er en systematisk gennemgang af videnskabelig litteratur samt en klinisk vurdering af lægemidlerne. Denne udarbejdes af det relevante fagudvalg og Medicinrådets sekretariat og offentliggøres som Medicinrådets gennemgang af terapiområdet hæmofili B.

Hvis et eller flere lægemidler ligestilles i behandlingsvejledningen, udarbejder Medicinrådet efterfølgende en lægemiddelrekommandation til regionerne, hvor klinisk ligestillede lægemidler er prioriteret ud fra deres totalomkostninger.

Læs mere i [Medicinrådets gennemgang af terapiområdet hæmofili B](#)

Formål og behandling

Formålet med at udarbejde en fælles regional behandlingsvejledning for hæmofili B er at give evidensbaserede anbefalinger for valg af faktor IX-præparat til patienter med hæmofili B, herunder muligheder for skift af præparat.

Behandlingen af hæmofili B omfatter infusion af rekombinant koagulationsfaktor IX (rFIX), profylaktisk eller on-demand, hvor patienten tager faktormedicin ved behov, når der opstår symptomer på en blødning. Patienter med svær hæmofili tilbydes profylaktisk hjemmebehandling før eller på tidspunktet for den første ledblødning og fortsætter livslangt. Behandlingsmålet er at undgå ledblødninger og deraf svære ledforandringer, kroniske smerter og invaliditet, samt undgå livstruende blødning.

Medicinrådets anbefaling vedr. valg af faktor IX til hæmofili B

Behandlingsvejledningen omfatter valg af rekombinant faktor IX-præparat (rFIX) til tidligere behandlede patienter (PTP).

For nye patienter, som ikke tidligere har været behandlet med FIX (PUP), anbefaler Medicinrådet at anvende nonacog alfa (BeneFix), som er det eneste godkendte præparat til PUP.

Patienter, som ikke tidligere har været behandlet med rFIX (PUP):

- Anvend nonacog alfa (BeneFix), som er det eneste godkendte præparat til PUP.

1. Klinisk betydnende forskelle mellem rFIX anvendt som profylakse

PTP i profylakse med et standard rFIX, hvor der IKKE er lægefaglig indikation for at skifte til et rFIX med forlænget halveringstid

Anbefaling	Standard rFIX	Dosis (IE/kg)	Interval	Ugentlig dosis
Anvend	Nonacog alfa (BeneFix)	40 IE/kg	3,5 dage	80 IE/kg
	Nonacog gamma (Rixubis)	40 IE/kg	3,5 dage	80 IE/kg

PTP i profylakse med standard rFIX, hvor der er lægefaglig indikation for at skifte til et rFIX med forlænget halveringstid

Anbefaling	rFIX med forlænget halveringstid	Dosis (IE/kg)	Interval	Ugentlig dosis
Anvend	Albutrepenonacog alfa (Idelvion)	35 IE/kg	7 dage	35 IE/kg
	Eftrenonacog alfa (Alprolix)	50 IE/kg	7 dage	50 IE/kg
	Nonacog beta pegol (Refixia)*	40 IE/kg	7 dage	40 IE/kg

* Kun børn og voksne > 12 år

PTP i profylakse med standard rFIX eller rFIX med forlænget halveringstid, hvor der er lægefaglig indikation for at skifte til et rFIX med høj dalværdi

Anbefaling	rFIX med høj dalværdi	Dosis (IE/kg)	Interval	Ugentlig dosis
Anvend	Albutrepenonacog alfa (Idelvion)	35 IE/kg	7 dage	35 IE/kg
	Nonacog beta pegol (Refixia)*	40 IE/kg	7 dage	40 IE/kg

* Kun børn og voksne > 12 år

2. Skift af rFIX-præparat hos patienter i profylakse

<p>Medicinrådets anbefaling:</p> <ul style="list-style-type: none">• Skift fra standard rFIX til et standard rFIX med lavere pris, såfremt besparelsen som minimum opvejer de behandlingsrelaterede omkostninger for patient og sygehus.• Skift på lægefaglig indikation fra standard rFIX til et rFIX med forlænget halveringstid, hvis patienten har:<ol style="list-style-type: none">1. Vanskelig veneadgang2. Vanskeligt ved at gennemføre sufficient profylakse med et standard rFIX.• Skift på lægefaglig indikation fra standard rFIX eller eftrenonacog alfa (Alprolix) til albutrepenonacog alfa (Idelvion) eller nonacog beta pegol (Refixia), hvis patienten har behov for høj dalværdi pga. høj blødningsrisiko og/eller har gennembrudsblødninger på den eksisterende profylakse.

3. On-demandbehandling

Patienter i on-demandbehandling med standard rFIX, hvor der er fortsat indikation for on-demandbehandling

Anbefaling	Standard rFIX	Sammenligningsgrundlag (IE/kg)
Anvend	Nonacog alfa (BeneFix)	1 IE/kg
	Nonacog gamma (Rixubis)	1 IE/kg

- Overvej et rFIX med forlænget halveringstid hos patienter med moderat hæmofili, der har flere blødninger per år, men ikke er kandidat til eller ønsker profylaktisk behandling

Fagudvalgets øvrige overvejelser

Skift af profylakse på lægefaglig indikation

Ved skift fra standard FIX til rFIX med forlænget halveringstid på lægefaglig indikation finder fagudvalget, at fordelene ved at skifte til en bedre behandling overstiger ulemperne. Fagudvalget vurderer, at det længere dosisinterval for rFIX med en forlænget halveringstid er en fordel hos:

- Patienter med vanskelig veneadgang (herunder børn og unge), da lavere infusionshyppighed giver lavere risiko for komplikationer.
- Patienter, som har vanskeligt ved at gennemføre sufficient profylakse med standard rFIX.

Skift af profylakse på ikke-lægefaglig indikation

Et skift indebærer ekstra sygehusbesøg til oplæring af patienten i anvendelse af et nyt device og evt. nye rutiner i forbindelse med dosering samt kontrol/blodprøver. Ved skift alene på baggrund af pris bør besparelsen som minimum opveje ulemperne og omkostningerne (oplæring, ekstra ambulante besøg, blodprøver mv.).

Da de tre rFIX med forlænget halveringstid doseres forskelligt og ikke er sammenlignelige enhed til enhed eller med hensyn til doseringsinterval og dalværdi, finder fagudvalget det ikke forsvarligt at skifte mellem disse hos en velbehandlet patient.

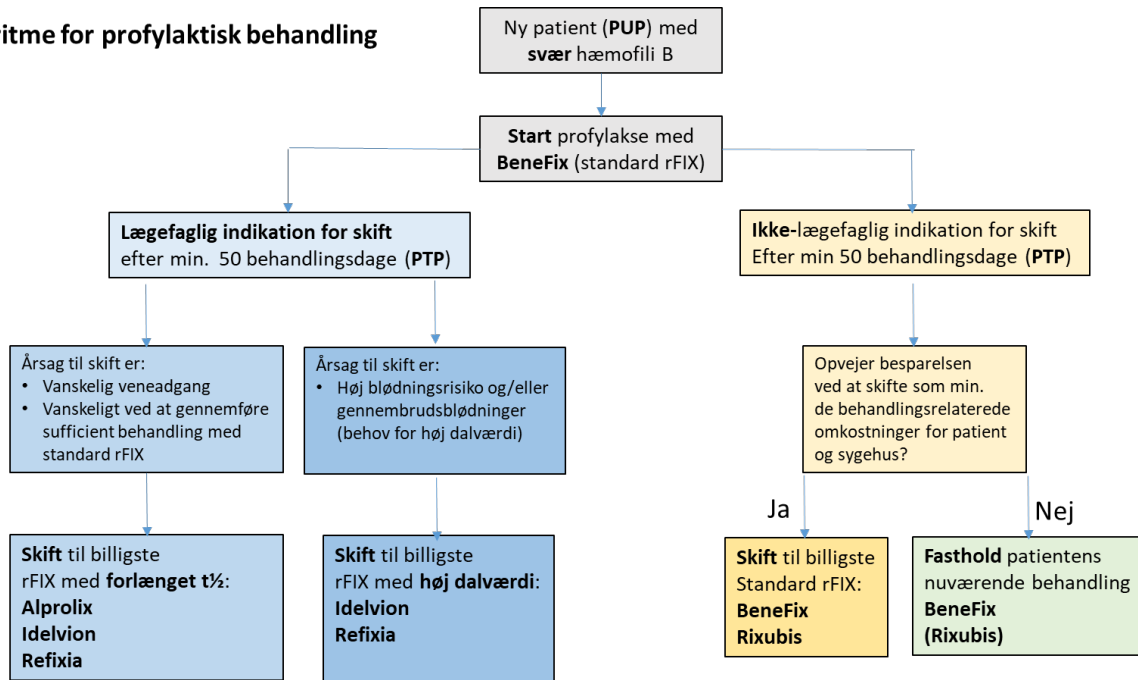
Da dosering af rFIX med forlænget halveringstid er meget forskellig fra standard FIX med hensyn til både dosis, doseringsinterval og dalværdi, finder fagudvalget det ikke forsvarligt at skifte fra rFIX med forlænget halveringstid tilbage til standard rFIX.

Skift af on-demandbehandling

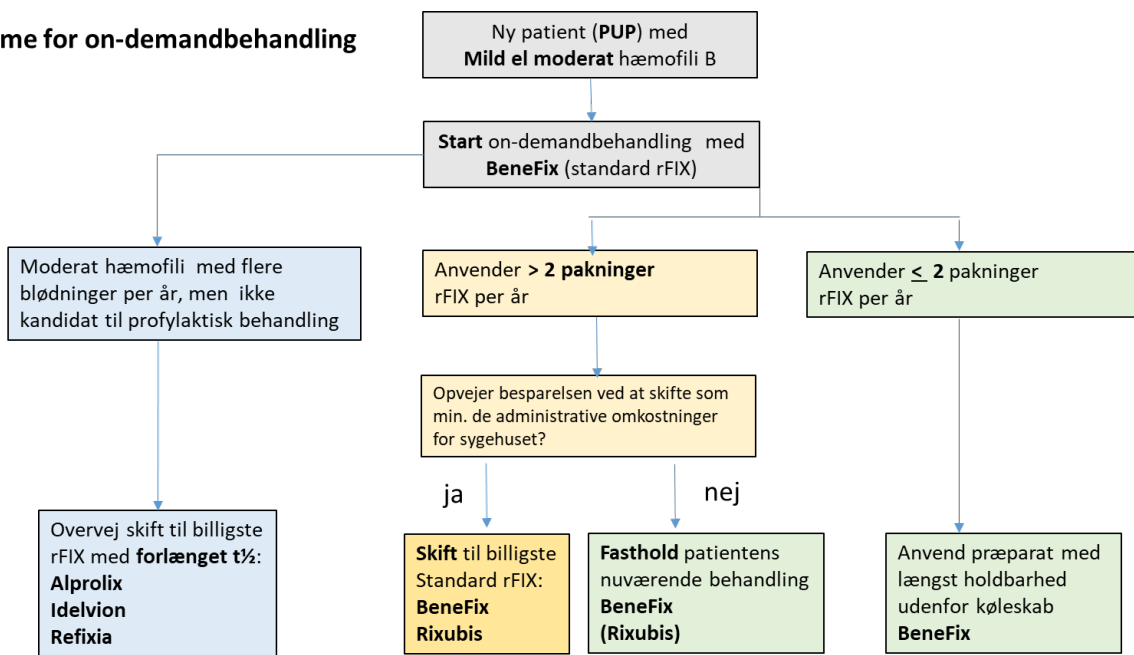
I praksis anbefaler fagudvalget, at patienter i on-demandbehandling skifter præparat, når de har opbrugt deres eksisterende beholdning af faktorpræparat, så spild minimeres mest muligt.

De patienter, der har det laveste forbrug, bør være på det standard FIX, der har længst holdbarhed, og ikke skifte til et standard FIX med kortere holdbarhed. De patienter, der har det højeste forbrug, kan have gavn af FIX med forlænget halveringstid.

Algoritme for profylaktisk behandling



Algoritme for on-demandbehandling



Holdbarhed udenfor køleskab:
BeneFix: 2 år
Rixubis: 6 måneder

Proces

Udarbejdet af	Fagudvalget vedr. blødersygdomme
Godkendt	10. oktober 2018
Offentliggjort	10. oktober 2018
Dokumentnummer	27275
Version	1.0
Sekretariatets arbejdsgruppe	Se Medicinrådets gennemgang af terapiområdet hæmofili B

Ændringslog

Version	Dato	Ændring
1.0	10. oktober 2018	Denne behandlingsvejledning er et resumé af Medicinrådets gennemgang af terapiområdet, som blev offentliggjort i juni 2018.