

**Ulotka dołączona do opakowania: informacja dla pacjenta**

**BETAFACT 500 IU**  
**Proszek i rozpuszczalnik do sporządzania roztworu do wstrzykiwań**

Ludzki czynnik krzepnięcia IX

**Należy uważnie zapoznać się z treścią ulotki przed zastosowaniem leku, ponieważ zawiera ona informacje ważne dla pacjenta.**

- Należy zachować tę ulotkę, aby w razie potrzeby móc ją ponownie przeczytać.
- W razie jakichkolwiek wątpliwości należy zwrócić się do lekarza lub farmaceuty.
- Lek ten przepisano ściśle określonej osobie. Nie należy go przekazywać innym. Lek może zaszkodzić innej osobie, nawet jeśli objawy jej choroby są takie same.
- Jeśli u pacjenta wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie objawy niepożądane niewymienione w tej ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi lub farmaceucie. Patrz punkt 4.

**Spis treści ulotki:**

1. Co to jest lek BETAFACT 500 IU i w jakim celu się go stosuje
2. Informacje ważne przed zastosowaniem leku BETAFACT 500 IU
3. Jak stosować lek BETAFACT 500 IU
4. Możliwe działania niepożądane
5. Jak przechowywać BETAFACT 500 IU
6. Zawartość opakowania i inne informacje

**1. Co to jest lek BETAFACT 500 IU i w jakim celu się go stosuje**

BETAFACT 500 IU jest lekiem należącym do grupy leków przeciwkrwotocznych. Substancją czynną jest ludzki czynnik krzepnięcia IX. Jest to białko naturalnie występujące w organizmie człowieka. Funkcją tego białka jest zapewnienie prawidłowego procesu krzepnięcia krwi oraz zapobieganie przedłużającemu się krwawieniu.

BETAFACT 500 IU jest stosowany, aby zrekompensować brak czynnika krzepnięcia IX, a tym samym zapobiegać i leczyć krwawienia (krwotoki) u pacjentów z hemofilią B. Hemofilia B jest chorobą dziedziczną związaną z brakiem białka nazywanego czynnikiem krzepnięcia IX. Brak ten prowadzi do zaburzeń procesu krzepnięcia.

**2. Informacje ważne przed zastosowaniem leku BETAFACT 500 IU**

**Kiedy nie stosować leku BETAFACT 500 IU:**

- jeśli pacjent ma uczulenie na substancję czynną (czynnik IX) lub którykolwiek z pozostałych składników tego leku (wymienionych w punkcie 6).
- jeśli pacjent ma uczulenie na heparynę lub jej pochodne.
- jeśli u pacjenta w przeszłości po podaniu leku zawierającego heparynę wystąpił spadek liczby płytek krwi.
- jeśli lekarz stwierdził u pacjenta alergię na heparynę, przed rozpoczęciem stosowania leku należy się z nim skontaktować.

I. Chwiedma  
I.

## **Kiedy zachować szczególną ostrożność stosując lek BETAFAC 500 IU**

### **Ryzyko powstania skrzepów we krwi**

Z uwagi na istniejące ryzyko nieprawidłowego tworzenia się skrzepów we krwi (powikłania zakrzepowozatorowe) lekarz powinien ocenić potencjalne korzyści wynikające z leczenia ludzkim czynnikiem krzepnięcia IX w następujących sytuacjach:

- u pacjentów z oznakami degradacji skrzepów krwi (fibrynoliza),
- u pacjentów, u których we krwi obwodowej tworzą się liczne skrzepy (zespół rozsianego wykrzepiania wewnątrznaczyniowego),
- u noworodków,
- u pacjentów krótko po zabiegu chirurgicznym,
- u pacjentów, u których krzepnięcie krwi jest nieprawidłowo wysokie,
- u pacjentów cierpiących na choroby wątroby.

Lekarz powinien skierować pacjenta na badanie krwi w celu wykrycia oznak tych powikłań najszybciej jak to możliwe.

### **Ryzyko wystąpienia zdarzeń sercowo-naczyniowych**

W przypadku występowania u pacjenta czynników ryzyka sercowo-naczyniowego lekarz powinien ocenić potencjalne korzyści wynikające z leczenia ludzkim czynnikiem krzepnięcia IX.

### **Ryzyko wystąpienia reakcji alergicznej**

Z uwagi na ryzyko wystąpienia reakcji alergicznej (patrz punkt 4) wywołanej podaniem czynnika IX, pierwsze wstrzyknięcie leku BETAFAC 500 IU musi odbyć się pod nadzorem medycznym, umożliwiającym w razie konieczności niezwłoczne rozpoczęcie leczenia reakcji alergicznych.

Lekarz ma obowiązek poinformować pacjenta o możliwych objawach reakcji alergicznej (patrz punkt 4). W przypadku wystąpienia jednego z takich objawów, należy natychmiast przerwać leczenie i skontaktować się z lekarzem w celu rozpoczęcia odpowiedniego leczenia, w zależności od rodzaju i nasilenia reakcji.

Po wielokrotnym leczeniu lekiem BETAFAC 500 IU, układ immunologiczny pacjenta może reagować na czynnik IX wytworzeniem inhibitorów (przeciwciała przeciw czynnikowi IX). Pojawienie się takich inhibitorów może obniżyć skuteczność leczenia. Lekarz ma obowiązek regularnego przeprowadzania badań krwi, w celu sprawdzenia, czy pojawiają się takie inhibitory oraz w celu określenia ich ilości.

Wykazano istnienie związku pomiędzy obecnością inhibitorów czynnika IX a występowaniem reakcji alergicznych. Z tego względu:

- jeśli u pacjenta występuje reakcja alergiczna po zastosowaniu czynnika IX, konieczne jest przeprowadzenie badań na obecność inhibitorów.
- jeśli stwierdzona zostanie obecność inhibitorów czynnika IX, istnieje większe ryzyko wystąpienia ciężkiej reakcji alergicznej podczas wstrzykiwania czynnika IX.

Lek BETAFAC 500 IU zawiera śladowe ilości białek ludzkich innych niż czynnik IX. Mogą one również w pewnym stopniu przyczyniać się do występowania reakcji alergicznych.

### **Informacje na temat środków bezpieczeństwa związanych z źródłem pochodzenia BETAFAC 500 IU**

Lek BETAFAC 500 IU jest wytwarzany z ludzkiego osocza (płynny składnik krwi).

Jeżeli leki są wytwarzane z krwi lub osocza ludzkiego, konieczne jest zastosowanie pewnych środków bezpieczeństwa, aby zapobiec przenoszeniu się zakażeń. Obejmują one:

- dokładny dobór dawców krwi i osocza na podstawie badań i wywiadu lekarskiego, w celu wykluczenia dawców znajdujących się w grupie ryzyka nosicielstwa infekcji,
- sprawdzanie każdej oddanej próbki krwi i puli zebranego osocza na obecność wirusów i czynników zakaźnych.
- Włączenie w trakcie wytwarzania produktów pochodzących z krwi lub osocza procesów, które inaktywują lub usuwają wirusy.

Pomimo zastosowania metod zapobiegawczych w przypadku podawania produktów leczniczych wytworzonych z ludzkiej krwi lub osocza, nie można całkowicie wykluczyć ryzyka przeniesienia czynników zakaźnych. Dotyczy to również wszelkich nieznanymi lub nowo powstałych wirusów i innych rodzajów zakażeń.

Działania podejmowane w trakcie wytwarzania leku BETAFAC 500 IU uważa się za skuteczne w odniesieniu do wirusów otoczkowych, takich jak wirus nabytego niedoboru odporności (HIV), wirus zapalenia wątroby typu B i wirus zapalenia wątroby typu C.

Podejmowane środki ostrożności mogą mieć ograniczone zastosowanie w przypadku wirusów bezotoczkowych, takich jak wirus zapalenia wątroby typu A oraz parwovirus B19. Zakażenie parwovirusem B19 może mieć ciężki przebieg u kobiet ciężarnych (infekcja płodu) oraz u osób posiadających osłabiony układ odpornościowy lub pewne typy anemii (np. niedokrwistość sierpowatokrwinkowa lub niedokrwistość hemolityczna).

### **Szczepienia**

Lekarz może zalecić pacjentowi zaszczepienie się przeciwko zapaleniu wątroby typu A lub B, jeżeli regularnie/wielokrotnie przyjmuje on produkty lecznicze zawierające czynnik IX, wytwarzany z osocza ludzkiego.

### **Zapis numeru serii leku**

Zdecydowanie zaleca się, aby w każdym przypadku podawania pacjentowi dawki leku BETAFAC 500 IU odnotować nazwę oraz numer serii leku, aby móc powiązać pacjenta z daną serią produktu.

### **Dzieci**

Wymienione ostrzeżenia i środki ostrożności dotyczą zarówno osób dorosłych, jak i dzieci.

### **Lek BETAFAC 500 IU a inne leki**

Należy powiedzieć lekarzowi lub farmaceucie o wszystkich lekach stosowanych przez pacjenta obecnie lub ostatnio, a także o lekach, które pacjent planuje stosować.

Do chwili obecnej nie stwierdzono interakcji pomiędzy lekiem BETAFAC 500 IU a innymi lekami.

### **Ciąża i karmienie piersią**

Nie poddano ocenie bezpieczeństwa stosowania leku BETAFAC 500 IU u kobiet w ciąży lub karmiących piersią.

Hemofilia B występuje u kobiet bardzo rzadko.

Jeżeli pacjentka jest w ciąży lub karmi piersią, przypuszcza że może być w ciąży lub gdy planuje mieć dziecko, powinna poradzić się lekarza lub farmaceuty przed zastosowaniem tego leku.

### **Prowadzenie pojazdów i obsługiwane maszyn**

Nie przeprowadzono badań dotyczących wpływu leku na zdolność prowadzenia pojazdów i obsługiwanie maszyn.

#### **BETAFACT 500 IU zawiera sód**

Lek zawiera około 2,6 mg sodu na 1 ml produktu (26 mg na fiolkę o pojemności 10 ml). Należy wziąć pod uwagę, jeśli pacjent jest na diecie bezsodowej lub niskosodowej.

#### **BETAFACT 500 IU zawiera heparynę**

Lek może powodować wystąpienie reakcji alergicznej oraz spadek liczby komórek krwi, co może wpływać na proces krzepnięcia.

### **3. Jak stosować lek BETAFACT 500 IU**

Leczenie powinno zostać rozpoczęte przez lekarza posiadającego doświadczenie w opiece nad pacjentami z hemofilią B. Ten lek należy zawsze stosować zgodnie z zaleceniami lekarza. W razie wątpliwości należy zwrócić się do lekarza.

#### **Dawkowanie**

Odpowiednia dawka oraz częstotliwość podawania zależą od:

- masy ciała,
- nasilenia hemofilii,
- miejsca oraz nasilenia krwawienia,
- ogólnego stanu zdrowia,
- oraz w konkretnych przypadkach od zabiegu, któremu poddany zostanie pacjent (np. zabieg chirurgiczny, ekstrakcja zęba, itp.).

Lekarz zaleci badania krwi pacjenta podczas leczenia w celu kontroli:

- stężenia czynnika IX,
- obecności inhibitorów czynnika IX.

Na podstawie wyników takich badań, lekarz może podjąć decyzję o zmianie wielkości dawki oraz częstotliwości wykonywania iniekcji.

Odpowiednia **dawka** jest wyrażona w liczbie jednostek (j.m.).

#### **Częstotliwość podawania**

Lekarz poinformuje pacjenta jak często należy podawać lek BETAFACT 500 IU.

Lekarz dopasuje częstość podawania leku we wstrzyknięciu, w zależności od nasilenia krwawienia oraz skuteczności leczenia.

Na końcu niniejszej ulotki, w części przeznaczony dla personelu medycznego, znajduje się tabela opisująca częstotliwość podawania oraz czas trwania leczenia w różnych sytuacjach.

#### **Sposób i droga podawania**

Lek ten powinien być podawany jako wlew dożylny po rekonstytucji proszku z wykorzystaniem dołączonego rozpuszczalnika.

#### **Zastosowanie większej niż zalecana dawki leku BETAFACT 500 IU**

Należy natychmiast skontaktować się z lekarzem lub farmaceutą.  
Jednakże, nie zgłoszono żadnego przypadku przedawkowania ludzkiego czynnika krzepnięcia IX.

#### **Pominięcie zastosowania leku BETAFAC 500 IU**

Nie należy stosować dawki podwójnej w celu uzupełnienia pominiętej dawki.

W razie jakichkolwiek dalszych wątpliwości związanych ze stosowaniem tego leku należy zwrócić się do lekarza lub farmaceuty.

#### **4. Możliwe działania niepożądane**

Jak każdy lek, lek ten może powodować działania niepożądane, chociaż nie u każdego one wystąpią.

##### **Ryzyko wystąpienia reakcji alergicznej**

- Nadwrażliwość lub reakcja alergiczna występują rzadko. W niektórych przypadkach, takie reakcje mogą prowadzić do poważnych stanów alergicznych.
- Reakcje alergiczne mogą wystąpić w przypadku wytworzenia inhibitora czynnika IX i mogą wpływać na prawidłową pracę nerek (patrz punkt 2 „Ryzyko wystąpienia reakcji alergicznej”).

##### **Możliwe oznaki wystąpienia reakcji alergicznych obejmują:**

- obrzęk twarzy lub gardła,
- uczucie pieczenia i mrowienia w miejscu podania,
- dreszcze,
- zaczerwienienie,
- swędzenie i wysypka,
- obniżenie ciśnienia krwi,
- bardzo silne osłabienie (ospałość),
- uczucie mdłości (nudności), wymioty,
- niepokój,
- przyspieszona akcja serca (tachykardia),
- uczucie ucisku w klatce piersiowej,
- mrowienie i drętwienie,
- świszczący oddech (podobny do występującego przy astmie).

W przypadku wystąpienia jednego z takich działań, należy **natychmiast przerwać leczenie oraz skontaktować się z lekarzem** w celu rozpoczęcia odpowiedniego leczenia, zależnego od rodzaju i wystąpienia reakcji alergicznej.

##### **Podczas badań klinicznych nad lekiem BETAFAC 500 IU zaobserwowano następujące działania niepożądane, które mogą występować rzadko (mogą występować w przypadku od 1 do 1 000 podań leku):**

- nadwrażliwość i reakcje alergiczne (patrz punkty 2 i 4),
- ból głowy,
- świąd,
- obrzęk alergiczny,
- uczucie mdłości (nudności),
- reakcje na wstrzyknięcie (złe samopoczucie, ból w klatce piersiowej),
- odczyn alergiczny w miejscu wstrzyknięcia.

W okresie po wprowadzeniu leku do obrotu, odnotowano dwa przypadki działania niepożądanego – neutralizującego działania przeciwciał (inhibitorów) - u jednego pacjenta nieleczzonego uprzednio lekiem BETAFAC 500 IU oraz u jednego pacjenta leczonego uprzednio lekiem BETAFAC 500 IU.

**Działania niepożądane wymienione poniżej nie zostały odnotowane podczas badań klinicznych nad lekiem BETAFAC 500 IU, jednak zaobserwowano je u pacjentów przyjmujących lek należący do tej samej grupy co BETAFAC 500 IU:**

#### **Zakrzepy krwi**

Zakrzepy krwi mogą tworzyć się podczas przyjmowania leków zawierających czynnik IX o niskiej czystości. Mogą one:

- blokować dopływ krwi i tlenu do mięśnia sercowego, prowadząc do zawału serca.
- blokować dopływ krwi i tlenu do płuc, prowadząc do poważnego stanu – zatoru tętnicy płucnej,
- powodować powstawanie zakrzepów żylnych (zakrzepicy żyłnej),
- powodować powstawanie zakrzepów w naczyniach krwionośnych w całym organizmie (zespół rozlanego wykrzepiania wewnątrznaczyniowego).

BETAFAC 500 IU jest lekiem zawierającym czynnik IX o wysokiej czystości i rzadko kojarzony jest z takim działaniem.

#### **Wytwarzanie inhibitorów**

- Pacjenci stosujący leki zawierające czynnik IX mogą wytwarzać przeciwciała przeciwko czynnikowi IX (tak zwane inhibitory – patrz punkt 2).
- Podczas badań klinicznych nad lekiem BETAFAC 500 IU nie zaobserwowano obecności takich przeciwciał u 11 uprzednio nieleczonych pacjentów.

#### **Zgłaszanie działań niepożądanych**

Jeśli wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie możliwe objawy niepożądane niewymienione w ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi, farmaceucie lub pielęgniarce. Działania niepożądane można zgłaszać bezpośrednio do Departamentu Monitorowania Niepożądanych Działań Produktów Leczniczych Urzędu Rejestracji Produktów Leczniczych, Wyrobów Medycznych i Produktów Biobójczych  
02-222 Warszawa, Al. Jerozolimskie 181C  
tel 22 4921 301  
faks 22 4921309  
e-mail: ndl@urpl.gov.pl  
Dzięki zgłaszaniu działań niepożądanych można będzie zgromadzić więcej informacji na temat bezpieczeństwa stosowania leku.

### **5. Jak przechowywać BETAFAC 500 IU**

Lek należy przechowywać w miejscu niewidocznym i niedostępnym dla dzieci.

Leku nie należy stosować po upływie terminu ważności zamieszczonego na etykiecie fiolki oraz na pudełku po: EXP. Termin ważności oznacza ostatni dzień podanego miesiąca.

Przechowywać w lodówce (2°C do 8°C). Nie zamrażać.

Przechowywać fiolkę w opakowaniu zewnętrznym w celu ochrony przed światłem.

Produkt powinien zostać zużyty natychmiast po rekonstytucji.

Przed otwarciem opakowania, produkt może zostać wyjęty z lodówki, bez możliwości ponownego umieszczenia w lodówce i przechowywany maksymalnie przez okres do 6 miesięcy w temperaturze nie przekraczającej 25°C. Datę wyjęcia produktu z lodówki oraz nową datę ważności należy zapisać na opakowaniu zewnętrznym. Nowa data ważności nie może przekraczać zatwierdzonej daty ważności podanej

na opakowaniu zewnętrznym. Jeżeli lek nie zostanie zużyty przed końcem nowej daty ważności, należy go wyrzucić.

Przygotowany roztwór zużyć natychmiast. Nie należy stosować leku, jeżeli zauważy się zmętnienie roztworu lub obecność cząstek.

Leków nie należy wyrzucać do kanalizacji ani domowych pojemników na odpadki. Należy zapytać farmaceutę, jak usunąć leki, których się już nie używa. Takie postępowanie pomoże chronić środowisko.

## **6. Zawartość opakowania i inne informacje**

### **Co zawiera lek BETAFAC 500 IU**

Substancją czynną leku jest ludzki czynnik krzepnięcia IX w stężeniu 50 j.m./ml po rekonstytucji. Po rekonstytucji jedna fiolka zawiera 500 j.m./10 ml ludzkiego czynnika krzepnięcia IX.

Aktywność swoista BETAFAC 500 IU wynosi średnio 110 j.m./mg całkowitego białka.

Pozostałe składniki to:

W proszku: sodu chlorek, sodu heparyna, lizyny chlorowodorek, arginina, sodu cytrynian oraz

W rozpuszczalniku: woda do wstrzykiwań (patrz punkt 2).

### **Jak wygląda lek BETAFAC 500 IU i co zawiera opakowanie**

Lek BETAFAC 500 IU występuje w postaci proszku oraz rozpuszczalnika do sporządzania roztworu do wstrzykiwań w (w fiolkach 500 j.m./10 ml) wraz z zestawem do rekonstytucji oraz igłą z filtrem. Lek BETAFAC 500 IU dostępny jest w pojedynczych opakowaniach.

### **Podmiot odpowiedzialny i wytwórca**

LFB BIOMEDICAMENTS

3, avenue des Tropiques

ZA de Courtaboeuf

91940 Les Ulis

FRANCJA

Telefon: +33 (1) 69 82 70 10

**Ten produkt leczniczy jest dopuszczony do obrotu w krajach członkowskich Europejskiego Obszaru Gospodarczego pod następującymi nazwami:**

Austria, Holandia: BETAFAC 50 I.E./ml

Czechy, Grecja, Słowacja: BETAFAC 50 IU/ml

Francja, Portugalia: BETAFAC 50 UI/ml

Hiszpania: BETAFAC 50 UI/ml, polvo y disolvent para solución inyectable

Niemcy: BETAFAC 500 I.E.

Polska: BETAFAC 500 IU

Rumunia: BETAFAC 50 UI/ml, pulbere si solvent pentru solutie injectabila

Węgry: BETAFAC 50 NE/ml

### **Data ostatniej aktualizacji ulotki:**

{miesiąc RRRR}

**Poniższe informacje są przeznaczone wyłącznie dla personelu medycznego:**

### Monitorowanie leczenia

W trakcie leczenia zalecane jest odpowiednie oznaczenie stężeń czynnika IX w celu określenia podawanej dawki i częstotliwości powtarzania wlewu. U poszczególnych pacjentów odpowiedź na czynnik IX może być różna. Różny może być też biologiczny okres półtrwania i czas powrotu do zdrowia. Dawka ustalona na podstawie masy ciała może wymagać dostosowania u pacjentów z niedowagą lub nadwagą. Zwłaszcza w przypadku poważnych zabiegów chirurgicznych nieodzowne jest dokładne monitorowanie leczenia substytucyjnego na podstawie analizy krzepliwości (aktywności czynnika IX w osoczu).

### Dawkowanie

Dawka i czas trwania leczenia substytucyjnego zależą od stopnia nasilenia niedoboru czynnika IX, umiejscowienia i nasilenia krwawienia oraz od stanu klinicznego pacjenta.

Liczba podawanych jednostek czynnika IX wyrażona jest w jednostkach międzynarodowych (j.m.), które odnoszą się do aktualnego wzorca Światowej Organizacji Zdrowia (WHO) dla produktów zawierających czynnik IX. Aktywność czynnika IX w osoczu wyrażana jest jako wartość procentowa (w odniesieniu do wartości normalnych w osoczu ludzkim) lub w jednostkach międzynarodowych (w odniesieniu do Wzorca Międzynarodowego dla czynnika IX w osoczu).

Jedna jednostka międzynarodowa (j.m.) aktywności czynnika IX odpowiada takiej ilości czynnika IX w jednym mililitrze prawidłowego osocza ludzkiego.

### Leczenie zgodne z zapotrzebowaniem

Wyliczenie wymaganej dawki czynnika IX oparte jest o empiryczny wniosek, że jedna jednostka międzynarodowa (j.m.) czynnika IX na kilogram masy ciała powoduje wzrost aktywności czynnika IX w osoczu o 1,08% względem wartości normalnej. Wymagana dawka ustalana jest za pomocą wzoru:

$$\text{Liczba jednostek do podania} = \text{masa ciała (kg)} \times \text{pożądana wartość wzrostu aktywności czynnika IX (\%)} (\text{j.m./dl}) \times 0,93$$

Podawana ilość i częstotliwość podawania powinny być każdorazowo uzależnione od skuteczności klinicznej w poszczególnych przypadkach.

W przypadku omówionych poniżej incydentów krwotocznych aktywność czynnika IX nie powinna spadać poniżej podanego poziomu aktywności w osoczu (wyrażonego w procentach wartości normalnej lub j.m./dl) w danym okresie. Poniższa tabela może stanowić pomoc w określaniu dawki podczas epizodów krwawienia i zabiegów chirurgicznych:

Nasilenie krwawienia/ Rodzaj zabiegu chirurgicznego	Wymagane stężenie czynnika IX (%) (j.m./dl)	Częstotliwość dawkowania (godziny)/ Czas trwania leczenia (dni)
<u>Krwotok</u>		
Wczesne krwawienie do stawów, mięśni lub z jamy ustnej	20–40	Powtarzać co 24 godziny. Co najmniej jeden dzień, do momentu ustąpienia bólu wywołanego przez krwawienie lub do zagojenia.
Bardziej nasilone krwawienie do stawów, mięśni lub krwiak	30–60	Powtarzać wlew co 24 godziny przez 3–4 dni lub dłużej, do momentu ustąpienia bólu i ostrej niepełnosprawności.
Krwotoki zagrażające życiu	60–100	



		Powtarzać wlew co 8–24 godziny, do momentu ustąpienia zagrożenia.
<u>Zabieg chirurgiczny</u>		
Mały zabieg chirurgiczny, w tym ekstrakcja zęba	30–60	Co 24 godziny, przez co najmniej jeden dzień, do zagojenia..
Większy zabieg chirurgiczny	80–100 (przed zabiegiem i po nim)	Powtarzać wlew co 8–24 godziny do uzyskania odpowiedniego gojenia się rany. Następnie stosować leczenie przez co najmniej siedem kolejnych dni w celu utrzymania aktywności czynnika IX na poziomie 30–60% (j.m./dl).

W niektórych okolicznościach może być konieczne zastosowanie dawek większych od wyliczonych, zwłaszcza w przypadku dawki początkowej.

#### Profilaktyka

W ramach długoterminowej profilaktyki przeciwkrwotocznej u pacjentów z ciężką postacią hemofilii B zwyczajowo stosowane dawki czynnika IX wynoszą 20–40 j.m. na kilogram masy ciała, podawane w odstępie 3–4 dni.

W niektórych przypadkach, zwłaszcza u młodszych pacjentów, może być konieczne skrócenie odstępów dawkowania lub stosowanie wyższych dawek.

#### Pacjenci uprzednio nie leczeni

Obecnie dostępne dane opisano w punkcie 4.8, nie można jednak przedstawić zaleceń dotyczących dawkowania.

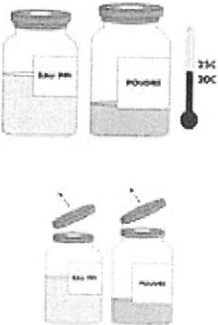
#### Dzieci i młodzież

W ramach badania klinicznego 13 dzieciom w wieku poniżej sześciu lat podano produkt leczniczy BETAFAC, stosując dawki zbliżone do tych podawanych u dorosłych pacjentów (patrz też punkty 4.4, 5.1 i 5.2).

#### **Rekonstytucja:**

Produkt należy rozpuścić z wykorzystaniem wody do wstrzykiwań, zgodnie z poniższym opisem.

Należy stosować się do obowiązujących wytycznych dotyczących pracy w warunkach aseptycznych.

	<ul style="list-style-type: none"> <li>• W razie konieczności, ogrzać obie fiołki (z proszkiem i rozpuszczalnikiem) do temperatury otoczenia.</li> <li>• Umyć dokładnie ręce, stosując mydło i ciepłą wodę.</li> <li>• Usunąć ochronne wieczko z fiołek z proszkiem i z rozpuszczalnikiem.</li> <li>• Odkazić powierzchnię każdego z korków. Umieścić fiołki na płaskiej, czystej powierzchni.</li> </ul>
-------------------------------------------------------------------------------------	-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

- Usunąć półprzezroczystą osłonę z zestawu do rekonstytucji oraz wprowadzić igłę do samego końca poprzez otwór znajdujący się w centralnej części korka fiolki z rozpuszczalnikiem, jednocześnie przekręcając igłę.
- Usunąć drugą osłonkę znajdującą się na drugim końcu zestawu do rekonstytucji.
- Trzymając obie fiolki poziomo (otwór odpowietrzający powinien być skierowany w górę), szybko wbić wolną końcówkę igły w środek korka fiolki z proszkiem.
- Upewnić się, że igła przez cały czas pozostaje zanurzona w rozpuszczalniku, aby uniknąć przedwczesnego zaniku próżni.
- Natychmiast ustawić zestaw pionowo, trzymając fiolkę z rozpuszczalnikiem bezpośrednio nad fiolką z proszkiem. Pozwoli to wprowadzić cały rozpuszczalnik do fiolki z proszkiem.
- Podczas przenoszenia rozpuszczalnika skierować strumień na całą powierzchnię proszku. Upewnić się, że cały rozpuszczalnik został przeniesiony.
- Próżnia zniknie pod koniec przenoszenia (jałowe powietrze).
- Usunąć pustą fiolkę (po rozpuszczalniku) z zestawem do rekonstytucji.
- Przez kilka minut delikatnie potrząsać fiolką ruchem obrotowym, aby zapobiec tworzeniu się piany, do momentu całkowitego rozpuszczenia proszku.

Proszek rozpuszcza się szybko i powinien ulec całkowitemu rozpuszczeniu w czasie krótszym niż 5 minut.

Roztwór powinien być klarowny.

Nie stosować roztworu mętnego lub zawierającego cząstki.

Nie mieszać z innymi produktami leczniczymi.

Nie rozcieńczać już rozpuszczonego produktu.

### **Przechowywanie po rekonstytucji**

Zużyć natychmiast. Wykazano jednak chemiczną i fizyczną stabilność użytkową po rekonstytucji przez trzy godziny w temperaturze 25°C.

### **Sposób podawania:**

Nabrać produkt do jałowej strzykawki z wykorzystaniem igły z filtrem dołączonej do zestawu.

Usunąć igłę ze strzykawki.

Połączyć strzykawkę z igłą dożylną; usunąć powietrze ze strzykawki, odkazić skórę w okolicy podania i wprowadzić igłę do żyły.

Wstrzykiwać dożylnie w postaci pojedynczej dawki, nie przekraczając tempa przepływu wynoszącego 4 ml/minutę.