

## KULLANMA TALİMATI

### RIXUBIS 2000 IU/5 mL IV enjeksiyonluk çözelti hazırlamak için liyofilize toz ve çözücü

Damar yoluyla kullanılır.

#### Steril

- **Etkin madde:** Bir flakon, nominal olarak 2000 IU nonakog gamma (rekombinant insan koagülasyon faktörü IX [rDNA]) içerir; 5 mL'lik çözücü ile sulandırıldıktan sonra 400 IU/mL'lik bir konsantrasyona karşılık gelmektedir.

Nonakog gamma (rekombinant koagülasyon faktörü IX), 415 amino asit içeren tek zincirli, saflaştırılmış bir glikoproteindir. Rekombinant DNA teknolojisi yoluyla bir Çin hamsteri over (CHO) hücre serisinde üretilmektedir.

- **Yardımcı maddeler:** Toz: sukroz, mannitol, sodyum klorür, kalsiyum klorür, L-histidin, polisorbata 80

Çözücü: 5 mL steril enjeksiyonluk su

▼Bu ilaç ek izlemeye tabidir. Bu üçgen yeni güvenlilik bilgisinin hızlı olarak belirlenmesini sağlayacaktır. Meydana gelen herhangi bir yan etkiyi raporlayarak yardımcı olabilirsiniz. Yan etkilerin nasıl raporlanacağını öğrenmek için 4. Bölüm'ün sonuna bakabilirsiniz.

**Bu ilacı kullanmaya başlamadan önce bu KULLANMA TALİMATINI dikkatlice okuyunuz, çünkü sizin için önemli bilgiler içermektedir.**

- *Bu kullanma talimatını saklayınız. Daha sonra tekrar okumaya ihtiyaç duyabilirsiniz.*
- *Eğer ilave sorularınız olursa, lütfen doktorunuza veya eczacınıza danışınız.*
- *Bu ilaç kişisel olarak sizin için reçete edilmiştir, başkalarına vermeyiniz.*
- *Bu ilacın kullanımı sırasında doktora veya hastaneye gittiğinizde, doktorunuza bu ilacı kullandığınızı söyleyiniz.*
- *Bu talimatta yazılanlara aynen uyunuz. İlaç hakkında size önerilen dozun dışında yüksek veya düşük doz kullanmayınız.*

#### **Bu Kullanma Talimatında:**

1. **RIXUBIS nedir ve ne için kullanılır?**
2. **RIXUBIS'i kullanmadan önce dikkat edilmesi gerekenler**
3. **RIXUBIS nasıl kullanılır?**
4. **Olası yan etkiler nelerdir?**
5. **RIXUBIS'in saklanması**

**Başlıkları yer almaktadır.**

#### **1. RIXUBIS nedir ve ne için kullanılır?**

RIXUBIS etkin madde olarak nonakog gamma içerir ve bir pıhtılaşma (koagülasyon) faktör IX ürünüdür. Faktör IX, insan kanının normal bir bileşenidir ve kan pıhtılaşmasının etkili olarak gerçekleşmesi için gereklidir. RIXUBIS, hemofili B hastalarında kullanılır (faktör IX eksikliğinden kaynaklanan kalıtsal bir kanama bozukluğu olan Christmas hastalığı). Hastanın kanının pıhtılaşmasını sağlamak için eksik olan faktör IX'un yerini alarak etki gösterir.

RIXUBIS, hemofili B olan her yaş grubundan hastalarda kanamanın tedavisi ve önlenmesi için kullanılır.

RIXUBIS enjeksiyonluk çözelti için toz ve çözücü olarak sunulmaktadır. RIXUBIS 2000 IU liyofilize toz içeren kauçuk tıpalı bir cam flakon, 5 mL sterilize enjeksiyonluk su içeren kauçuk tıpalı ikinci bir cam flakon ve bir BAXJECT II (iğnesiz sulandırma cihazı) içeren ambalajlarda sunulmaktadır.

## 2. RIXUBIS'i kullanmadan önce dikkat edilmesi gerekenler

### RIXUBIS'i aşağıdaki durumlarda KULLANMAYINIZ:

Eğer;

- Nonakog gamma veya bu ilacın içeriğindeki diğer maddelerden herhangi birine karşı alerjiniz (aşırı duyarlılık) var ise.
- Hamster proteinlerine karşı alerjiniz (aşırı duyarlılık) var ise.

### RIXUBIS'i aşağıdaki durumlarda DİKKATLİ KULLANINIZ:

- RIXUBIS ile alerjik tip aşırı duyarlılık reaksiyonlarının ortaya çıkması olasıdır. Ürtiker (kurdeşen), döküntü, göğüs sıkışması, hırıltılı solunum, düşük kan basıncı ya da anafilaksi (yutma ve/veya solunum, yüzde ve/veya ellerde kızarma ya da şişmeye neden olabilen şiddetli alerjik reaksiyon) gibi aşırı duyarlılık/alerjik reaksiyonların erken belirtileri ortaya çıkarsa, **infüzyonunuzu durdurunuz ve hemen doktorunuza bildirin** veya acil servise başvurunuz. Doktorunuzun, size bu reaksiyonlara yönelik acil tedavi **uygulaması gerekebilir**.
- İnhibitörlerin alerjilerle birlikte gelişebilmesi nedeniyle, doktorunuz, kullandığınız ilaca karşı aktiviteyi nötralize eden antikorlar (inhibitörler) gelişip gelişmediğini kontrol etmek için kan testi yapabilir. Faktör IX inhibitörleri gelişen hastalarda, gelecekteki faktör IX tedavilerinde anafilaksi riski artabilir.
- Kanamanız beklenen şekilde durmuyorsa veya bir kanamayı kontrol altına almak için RIXUBIS kullanımınızda belirgin bir artış olduğunu görüyorsanız, bu durumu derhal doktorunuza bildirin. Doktorunuz, RIXUBIS'e karşı aktiviteyi nötralize eden antikorlar (inhibitörler) gelişip gelişmediğini kontrol etmek için kan testi yapacaktır. Daha önce faktör IX yerine koyma tedavisi almamış ya da tedavinin erken dönemlerinde olan hastalar (ör. küçük çocuklar) için inhibitör gelişme riski en yüksek düzeydedir.
- Vücuttaki faktör IX üretimi, faktör IX geni tarafından kontrol edilir. Faktör IX geninde majör delesyon (önemli silinme) gibi spesifik mutasyon taşıyan hastalarda faktör IX inhibitörleri bulunma ve herhangi bir faktör IX konsantrisi ile erken dönemde alerjik reaksiyon gelişme olasılığı daha yüksek olabilir. Bu nedenle, böyle bir mutasyon taşıdığınız biliniyorsa, doktorunuz sizi alerjik reaksiyon belirtileri açısından daha yakından izleyecektir.
- Karaciğer veya kalp rahatsızlığınız varsa veya yakın zamanda büyük bir ameliyat geçirmişseniz, kan pıhtılaşma komplikasyonları için artmış bir risk olduğu için lütfen doktorunuza haber veriniz.
- Faktör IX inhibitörleri saptanan ve alerjik reaksiyon öyküsü olan hemofili B hastalarında, yüksek dozlarda Faktör IX uygulanmasını takiben, böbrek bozuklukları (nefrotik sendrom) bildirilmiştir.

Biyoteknolojik ürünlerin takip edilebilirliğinin sağlanması için uygulanan ürünün ticari ismi ve

seri numarası mutlaka hasta dosyasına kaydedilmelidir.

Bu uyarılar, geçmişteki herhangi bir dönemde dahi olsa sizin için geçerliyse lütfen doktorunuza danışınız.

### **RIXUBIS'in yiyecek ve içecek ile kullanılması**

RIXUBIS damar içine uygulandığından yiyecek ve içeceklerin ilacın etkisini değiştirmesi beklenmez.

### **Hamilelik**

*İlacı kullanmadan önce doktorunuza veya eczacınıza danışınız.*

Hamile iseniz, hamile olduğunuzu düşünüyorsanız veya hamile kalmayı planlıyorsanız RIXUBIS'i kullanmadan önce doktorunuza danışınız. Hemofili B, kadınlarda çok nadir olarak görülür.

RIXUBIS'in hamilelerde kullanıldığında anne karnındaki bebek üzerindeki zararlı etkilerinin olup olmadığı bilinmemektedir. Faktör IX hamilelikte gerçekten gerekiyorsa kullanılmalıdır.

*Tedaviniz sırasında hamile olduğunuzu fark ederseniz hemen doktorunuza veya eczacınıza danışınız.*

### **Emzirme**

*İlacı kullanmadan önce doktorunuza veya eczacınıza danışınız.*

RIXUBIS'in anne sütüne geçip geçmediği bilinmemektedir. Eğer bebeğinizi emziriyorsanız RIXUBIS'i kullanmadan önce doktorunuza danışınız. Doktorunuz, emzirme süresince RIXUBIS tedavisini kesmenizi isteyebilir.

### **Araç ve makine kullanımı**

RIXUBIS'in araç ve makine kullanma yeteneği üzerinde hiçbir etkisi yoktur.

### **RIXUBIS'in içeriğinde bulunan bazı yardımcı maddeler hakkında önemli bilgiler**

Bu tıbbi ürün flakon başına 19 mg sodyum içermektedir. RIXUBIS dozunuza ve vücut ağırlığınıza bağlı olarak birden fazla flakon alabilirsiniz. Bu durum, kontrollü sodyum diyetinde olan hastalar için göz önünde bulundurulmalıdır.

### **Diğer ilaçlar ile birlikte kullanımı**

RIXUBIS'in diğer ilaçlarla etkileşimi bilinmemektedir.

*Eğer reçeteli ya da reçetesiz herhangi bir ilacı şu anda kullanıyorsanız veya son zamanlarda kullandınız ise lütfen doktorunuza veya eczacınıza bunlar hakkında bilgi veriniz.*

## **3. RIXUBIS nasıl kullanılır?**

### **Uygun kullanım ve doz/uygulama sıklığı için talimatlar:**

RIXUBIS tedavisi, hemofili B hastalarının bakımında deneyimli bir doktor tarafından başlatılacaktır.

Bu ilacı daima tam olarak doktorunuzun size anlattığı şekilde kullanınız. Emin değilseniz doktorunuzla birlikte kontrol ediniz.

Kullanmanız gereken RIXUBIS dozuna doktorunuz karar verecektir. Bu doz ve uygulama süresi faktör IX eksikliğinizin şiddetine, kanamanın yerine ve derecesine, klinik durumunuza, yaşınıza ve düzenli olarak kontrol edilmesi gereken olan, vücudunuzun faktör IX'u kullanma hızına bağlıdır.

## Uygulama yolu ve metodu:

RIXUBIS, toz formundaki ilacın, doktorunuz veya hemşireniz tarafından kutu içinde sunulan çözücü ile sulandırılmasından sonra damar içi infüzyon (IV) yoluyla uygulanır. RIXUBIS'i enjeksiyon olarak kendiniz ya da başkasının yardımıyla da uygulayabilirsiniz; ancak bu yalnızca yeterli eğitim aldıktan sonra mümkün olabilir.

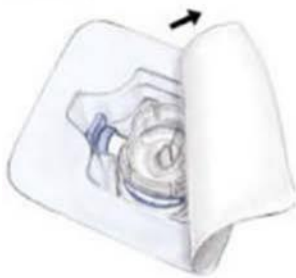
- Sulandırma için, sadece ambalaj içinde verilen çözücü ve sulandırma cihazını (BAXJECT II) kullanınız.
- Uygulama için luer-lock enjektör kullanılması gereklidir.
- Cihaz, steril bariyer sistemi veya ambalajının hasarlı olması veya herhangi bir bozulma belirtisinin görülmesi durumunda BAXJECT II'yi kullanmayınız.

### Sulandırma

#### Aseptik Teknik Kullanınız

1. Ürünün buzdolabında saklanması durumunda, RIXUBIS toz ve çözücü flakonlarının her ikisini de buzdolabından çıkarınız ve oda sıcaklığına (15°C - 30°C arasında) ulaşınca kadar bekletiniz.
2. Sabun ve sıcak su kullanarak ellerinizi iyice yıkayınız.
3. Toz ve çözücü flakonlarının kapaklarını açınız.
4. Tıpaları alkollü pamuklarla temizleyiniz. Flakonları temiz ve düz bir yüzeye koyunuz.
5. İç kısmına dokunmadan kağıt filmi çıkartarak BAXJECT II cihazının ambalajını açınız (Şekil a). Cihazı ambalajdan çıkarmayınız.
6. Ambalajı ters çevirerek cihazın şeffaf plastik ucunu çözücü içeren flakonun tıpasına geçiriniz. Ambalajı kenarlarından tutunuz ve BAXJECT II cihazının ambalajını çıkarınız (Şekil b). Mavi kapağı BAXJECT II cihazından ayırmayınız.
7. BAXJECT II çözücü flakonuna takılıyken, sistemi ters çevirerek çözücü flakonunu cihazın üst kısmında kalacak şekilde tutunuz. Beyaz plastik ucu RIXUBIS tıpasına geçiriniz. Vakum, çözücünün RIXUBIS flakonuna çekilmesini sağlayacaktır (Şekil c).
8. Tüm malzeme çözüninceye kadar hafifçe döndürünüz. Ürün hızla çözünür (genellikle 2 dakika içinde). RIXUBIS'in tamamen çözünmesini sağlayınız; aksi takdirde sulandırılmış çözeltinin tümü cihaz filtresinden geçmeyecektir. Sulandırılmış tıbbi ürünler, uygulamadan önce parçacık ve renk değişikliği açısından görsel olarak denetlenmelidir. Çözelti berrak veya hafifçe opalesan olmalıdır. Bulanık olan ya da tortuların bulunduğu çözeltileri kullanmayınız.

Şekil a



Şekil b



Şekil c



Sulandırdıktan sonra preparatı buzdolabına koymayınız.

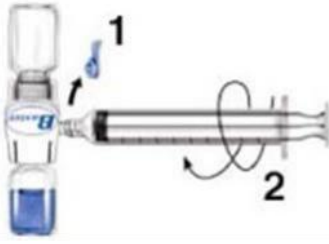
Derhal kullanınız.

### Uygulama

#### Aseptik Teknik Kullanınız

1. Mavi kapağı BAXJECT II cihazından çıkarınız. **Enjektöre hava çekmeyiniz.** Enjektörü BAXJECT II cihazına bağlayınız (Şekil d). Sistemi ters çeviriniz (sulandırılmış çözeltinin bulunduğu flakon üstte olmalıdır). Pistonu yavaşça geri çekerek sulandırılmış çözeltiyi enjektöre çekiniz (Şekil e).
2. Enjektörü çıkarınız.
3. Enjektöre bir kelebek iğne takınız. İntravenöz yolla enjekte ediniz. Çözelti, dakikada 10 ml'yi aşmayacak şekilde, hastanın kendini rahat hissetmesiyle belirlenen hızda yavaşça uygulanmalıdır.

Şekil d



Şekil e



Mümkün olduğunda, kullandığımız ürünlerin ve ürün serilerini takip edebilmek için, her RIXUBIS kullanımınızda ürünün adını ve seri numarasını (örneğin günlüğünüze) kaydediniz.

Kullanılmamış olan ürün ya da atık materyal, yerel yönetmeliklere uygun olarak imha edilmelidir.

#### **Değişik yaş grupları:**

##### **Çocuklarda kullanımı:**

Çocuğunuzun alacağı RIXUBIS dozuna, doktoru karar verecektir. Bu doz ve kullanma süresi, çocuğunuzun tedavi ihtiyacına ve düzenli olarak kontrol edilecek olan farmakokinetik bulgulara (faktör IX seviyelerindeki düzelme/recovery değeri ve yarı ömür) dayanılarak belirlenecektir. Çocuğunuzun doktoru uygun dozun ayarlanması ve hazırlanması için detaylı bilgileri size sağlayacaktır.

##### **Yaşlılarda kullanımı:**

RIXUBIS alan her hastada olduğu gibi, yaşlı bir hastada da doz seçimi hastaya özel yapılmalıdır.

##### **Özel kullanım durumları:**

##### **Karaciğer yetmezliği:**

Özel kullanımı yoktur.

##### **Böbrek yetmezliği:**

Özel kullanımı yoktur.

*Eğer RIXUBIS'in etkisinin çok güçlü veya zayıf olduğuna dair bir izleniminiz var ise doktorunuz veya eczacınız ile konuşunuz.*

**Kullanmanız gerekenden daha fazla RIXUBIS kullandıysanız:**

RIXUBIS'i daima tam olarak doktorunuzun size anlattığı şekilde kullanınız. Emin değilseniz doktorunuzla kontrol ediniz. Önerilenden daha fazla RIXUBIS enjekte ettiyseniz, mümkün olan en kısa süre içinde doktorunuza bildirin.

*RIXUBIS'den kullanmanız gerekenden fazlasını kullanmışsanız bir doktor veya eczacı ile konuşunuz.*

**RIXUBIS'i kullanmayı unutursanız**

*Unutulan dozları dengelemek için çift doz almayınız.*

Tedaviye planlandığı şekilde bir sonraki enjeksiyonla ve doktorunuzun tavsiyesi doğrultusunda devam ediniz.

**RIXUBIS ile tedavi sonlandırıldığında oluşabilecek etkiler**

Doktorunuza danışmadan RIXUBIS'i kullanmayı bırakmayınız.

Bu ilacın kullanımına ilişkin ilave sorularınız varsa, lütfen doktorunuza veya eczacınıza danışınız.

**4. Olası yan etkiler nelerdir?**

Tüm ilaçlar gibi bu ilaç da yan etkilere neden olabilir, ancak bu yan etkiler herkeste görülmez.

**Aşağıdakilerden biri olursa, RIXUBIS'i kullanmayı durdurunuz ve DERHAL doktorunuza bildirin veya size en yakın hastanenin acil bölümüne başvurunuz.**

RIXUBIS ile alerjik tip aşırı duyarlılık reaksiyonlarının ortaya çıkması olasıdır. Bu tür reaksiyonlar infüzyon yerinde yanma ve batma hissi, üşüme, kızarma, letarji (uyuklama), huzursuzluk, karıncalanma, kurdeşen (ürtiker), kaşınma ve döküntü, düşük kan basıncı, hızlı kalp atışı, göğüs sıkışması, hırıltılı solunum, boğazda şişme, anafilaksi (ciddi alerjik reaksiyon), baş ağrısı, bulantı ve kusmayı içerebilir.

Bunların hepsi çok ciddi yan etkilerdir.

Eğer bunlardan biri sizde mevcut ise, sizin RIXUBIS'e karşı ciddi alerjiniz var demektir. Acil tıbbi müdahaleye veya hastaneye yatırılmanıza gerek olabilir.

Bu tür belirtiler yaşarsanız derhal doktorunuza bildirin. Doktorunuzun, size bu reaksiyonlara yönelik acil tedavi uygulaması gerekebilir (bkz. bölüm 2 "RIXUBIS'i aşağıdaki durumlarda DİKKATLİ KULLANINIZ").

RIXUBIS ile aşağıdaki yan etkiler gözlenmiştir:

Yan etkiler aşağıdaki kategorilerde gösterildiği şekilde sıralanmıştır:

|                 |   |
|-----------------|---|
| Çok yaygın:     | 10 hastanın en az 1'inde görülebilir.   |
| Yaygın:         | 10 hastanın birinden az, fakat 100 hastanın birinden fazla görülebilir.       |
| Yaygın olmayan: | 100 hastanın birinden az, fakat 1.000 hastanın birinden fazla görülebilir.    |
| Seyrek:         | 1.000 hastanın birinden az, fakat 10.000 hastanın birinden fazla görülebilir. |
| Çok seyrek:     | 10.000 hastanın birinden az görülebilir.                                      |
| Bilinmiyor:     | Eldeki verilerden hareketle tahmin edilemiyor.                                |

## **Yaygın**

- tat duyusunda deęişiklik
- kol ve bacaklarda ağrı

## **Bilinmiyor**

- alerjik reaksiyonlar (aşırı duyarlılık)

Bu ürünle aşırı kan pıhtılaşmasından (tromboembolik atak) kaynaklanan sorunlar gözlenmemiştir; ancak herhangi bir faktör IX ürünü ile bu sorunlar ortaya çıkabilir. Söz konusu sorunlar kalp krizi, damarlarda veya akciğerde kan pıhtısı oluşumunu içerebilir.

*Eđer bu kullanma talimatında bahsi geçmeyen herhangi bir yan etki ile karşılaşılırsanız doktorunuzu veya eczacınızı bilgilendiriniz.*

## **Yan etkilerin raporlanması**

Kullanma Talimatında yer alan veya almayan herhangi bir yan etki meydana gelmesi durumunda hekiminiz, eczacınız veya hemşireniz ile konuşunuz. Ayrıca karşılaştığınız yan etkileri [www.titck.gov.tr](http://www.titck.gov.tr) sitesinde yer alan “İlaç Yan Etki Bildirimi” ikonuna tıklayarak ya da 0800 314 00 08 numaralı yan etki bildirim hattını arayarak Türkiye Farmakovijilans Merkezi (TÜFAM)’ne bildiriniz. Meydana gelen yan etkileri bildirerek kullanmakta olduğunuz ilacın güvenlilięi hakkında daha fazla bilgi edinilmesine katkı sağlamış olacaksınız.

## **5. RIXUBIS'in saklanması**

*RIXUBIS'i çocukların göremeyeceęi, erişemeyeceęi yerlerde ve ambalajında saklayınız.*

RIXUBIS 2-8°C arasında buzdolabında ve 30°C'nin altındaki oda sıcaklığında saklanmalıdır. Dondurmayınız.

## **Son kullanma tarihiyle uyumlu olarak kullanınız.**

Ambalajdaki son kullanma tarihinden sonra RIXUBIS'i kullanmayınız. Son kullanma tarihi, belirtilmiş olan ayın son gününü ifade etmektedir. Sulandırılmış çözeltiyi hemen kullanınız. Çözelti berrak ve renksiz deęilse RIXUBIS'i kullanmayınız.

Son kullanma tarihi geçmiş veya kullanılmayan ilaçları çöpe atmayınız! Çevre ve Şehircilik Bakanlığınca belirlenen toplama sistemine veriniz.

## ***Ruhsat Sahibi :***

Takeda İlaç Sağlık Sanayi Ticaret Limited Şirketi  
Levent-Şişli/İSTANBUL

## ***Üretici:***

Baxalta US Inc.  
1700 Rancho-Conejo Boulevard  
Thousand Oaks, Kaliforniya 91320  
ABD

*Bu kullanma talimatı 26/02/2022 tarihinde onaylanmıştır*

## AŞAĞIDAKİ BİLGİLER BU İLACI UYGULAYACAK SAĞLIK PERSONELİ İÇİNDİR

### Tedavinin izlenmesi

Tedavi esnasında uygulanacak dozun ve tekrarlanan enjeksiyonların sıklığının belirlenmesi için uygun plazma faktör IX seviyelerinin tayin edilmesi önerilmektedir. Farklı hastaların faktör IX'a verdikleri yanıt yarılanma ömrü ve iyileşme/düzelme değerlerinin (düzelme) farklı olması nedeniyle değişkenlik gösterebilir. Vücut ağırlığı düşük veya yüksek olan hastalarda, belirlenen dozda düzenlemeler yapılması gerekebilir. Özellikle majör cerrahi müdahalelerde, plazma faktör IX aktivite tayini ile yerine koyma tedavisinin tam takibi gerekmektedir.

İstenen plazma faktör IX seviyesinin elde edildiğinden emin olmak için, uygun bir faktör IX aktivite tayini kullanılarak değerlerin dikkatle izlenmesi tavsiye edilmektedir ve gerekli görülmesi halinde, dozda ve tekrarlanan infüzyonların sıklığında uygun düzenlemeler yapılmalıdır. Faktör IX aktivitesini belirlemek için aktive parsiyel tromboplastin zamanına (aPTT) dayanan tek aşamalı pıhtılaşma tayininde plazma faktör IX aktivitesi sonuçları kullanılan aPTT reaktifinin tipinden ve tayinde kullanılan referans standarttan anlamlı ölçüde etkilenebilmektedir. Bu durum, tayin yapan laboratuvarın ve/veya tayinde kullanılan reaktifin değiştirilmesi durumunda özellikle göz önünde bulundurulmalıdır.

### Pozoloji:

Replasman tedavisinin dozu ve süresi, faktör IX eksikliğinin ciddiyetine, kanama yerine, büyüklüğüne, hastanın klinik durumuna, yaşına ve faktör IX'un iyileşme/düzelme değeri ve yarılanma ömrü gibi farmakokinetik parametrelerine bağlıdır.

Uygulanan faktör IX dozu, faktör IX ürünleri için geçerli Dünya Sağlık Örgütü (WHO) standardına uygun olarak Uluslararası Ünite (IU) şeklinde ifade edilir. Plazmadaki faktör IX aktivitesi, yüzde olarak (normal insan plazmasına göre) ya da Uluslararası Ünite (plazmadaki faktör IX'a ilişkin Uluslararası Standarda göre) olarak ifade edilir.

Bir Uluslararası Ünite (IU) faktör IX aktivitesi, bir mL normal insan plazmasındaki faktör IX miktarına eşdeğerdir.

### *Yetişkin popülasyonu*

#### Kanadıkça tedavi

Gerekli faktör IX dozu için yapılan hesaplama, 1 kg vücut ağırlığı başına 1 Uluslararası Ünite (IU) faktör IX'un plazma faktör IX aktivitesini 0,9 IU/dL (aralık: 0,5 – 1,4 IU/dL) ya da 12 yaş ve üzerindeki hastalarda normal aktivitenin %0,9'u oranında arttırdığı yönündeki ampirik bulguya dayanır (daha ayrıntılı bilgi için bkz. Kısa Ürün Bilgisi Bölüm 5.2).

Gereken doz aşağıdaki formül kullanılarak belirlenir: 12 yaş ve üzerindeki hastalar

$$\text{Gerekli doz} = \frac{\text{vücut ağırlığı (kg)} \times \text{istenen faktör IX artışı (\%)} \text{ veya } \text{gözlenen düzelmenin resiprokali/ gözlenen düzelmenin karşılığı (dL/kg)}}{\text{(IU/dL)}}$$

IU/kg başına 0,9 IU/dL recovery değeri elde etmek için, doz aşağıda belirtildiği şekilde hesaplanır:

$$\text{Gerekli doz} = \frac{\text{vücut ağırlığı (kg)} \times \text{istenen faktör IX artışı (\%)} \text{ veya } \text{1,1 dL/kg}}{\text{(IU/dL)}}$$

Uygulanacak doz ve uygulama sıklığı, her hastanın kliniğine göre bireysel olarak belirlenmelidir.

Aşağıdaki hemorajik olayların varlığı durumunda, faktör IX aktivitesi, ilgili dönemde belirtilen plazma aktivite düzeyinin (normalin %'si veya IU/dl olarak) altına düşmemelidir. Kanama epizodları ve cerrahi girişimlerde uygulanacak dozun belirlenmesi için aşağıdaki tablo kullanılabilir:

| <b>Kanamamanın derecesi / Cerrahi prosedür tipi</b>                         | <b>Gereken faktör IX düzeyi (%) veya (IU/dL)</b> | <b>Doz sıklığı (saat) / Tedavi süresi (gün)</b>   |
|---|--|---|
| <b>Kanama</b><br>Erken dönem hemartroz, kas içi kanama veya ağız içi kanama | 20 – 40  | Uygulama her 24 saatte bir tekrarlanır. Ağrı ile kendini gösteren kanama epizodu düzelinceye kadar veya iyileşme görülünceye kadar en az 1 gün.   |
| Daha yaygın hemartroz, kas içi kanama veya hematoma                         | 30 – 60  | Ağrı ve akut hareket kısıtlılığı düzelinceye kadar 3-4 gün veya daha uzun süreyle her 24 saatte bir tekrarlanan infüzyon.   |
| Hayatı tehdit eden kanamalar  | 60 – 100   | Tehlike geçinceye kadar her 8 ila 24 saatte bir tekrarlanan infüzyon.   |
| <b>Cerrahi</b><br>Minör: diş çekimi dahil                                   | 30 – 60  | İyileşme görülünceye kadar en az 1 gün, her 24 saatte bir.  |
| <b>Majör cerrahi</b>  | 80 – 100<br>(pre- ve postoperatif)               | Yeterli yara iyileşmesi görülünceye kadar her 8-24 saatte bir tekrarlanan infüzyon, daha sonra faktör IX aktivitesini % 30 ile % 60 (IU/dl) seviyesinde korumak için en az 7 gün süreyle tedavi devamı. |

Majör cerrahi veya hayatı tehdit eden kanama durumlarında replasman tedavisinin dikkatle izlenmesi özellikle önemlidir.

### Profilaksi

Ağır hemofili B hastalarında kanamaya karşı uzun süreli profilaksi için, 12 yaş ve üzerindeki hastalarda olağan dozlar, 3-4 gün arayla vücut ağırlığı başına 40 - 60 IU faktör IX'dur. Bazı durumlarda, hastanın farmakokinetik özelliklerine, yaşına, kanama fenotipine ve fiziksel aktiviteye bağlı olarak doz aralığının azaltılması ya da uygulanan dozun artırılması gerekebilir.

### **Uygulama şekli:**

İntravenöz kullanım.

Ürünün hastanın kendisi ya da sağlık personeli olmayan bir kişi tarafından uygulanması için uygun eğitimin alınması gerekmektedir. Uygulama hızı dakikada 10 mL'yi geçmeyecek şekilde hastanın rahat edeceği bir hızda olmalıdır.

Sulandırmadan sonra elde edilen çözelti berrak ve renksizdir, yabancı partiküller içermez ve pH değeri 6,8 ile 7,2 arasındadır. Osmolalitesi 240 m osmol/kg'dan daha yüksektir.

Uygulama öncesi tıbbi ürünün sulandırılmasına ilişkin talimatlar için bkz. Kısa Ürün Bilgisi Bölüm 6.6. Bu ürünle yalnızca plastik luer-lock enjektörler kullanılmalıdır.

#### Devamlı infüzyon

RIXUBIS'i sürekli infüzyon şeklinde uygulamayınız.

#### **Özel popülasyonlara ilişkin ek bilgiler:**

##### **Böbrek/Karaciğer yetmezliği:**

Yeterli veri yoktur.

##### **Pediyatrik popülasyon:**

Pozoloji, yetişkinlerde ve 12-17 yaş arasındaki pediyatrik popülasyonda aynıdır.

*12 yaşından küçük pediyatrik hastalar için;*

#### Kanadıkça tedavi:

Gereken faktör IX dozu için yapılan hesaplama, 1 kg vücut ağırlığı başına 1 Uluslararası Ünite (IU) faktör IX'un plazma faktör IX aktivitesini 0,7 IU/dL (aralık: 0,31 - 1,0 IU/dL) ya da 12 yaşından küçük hastalarda normal aktivitenin %0,7'si oranında arttırdığı yönündeki ampirik bulguya dayanır (daha ayrıntılı bilgi için bkz. Kısa Ürün Bilgisi Bölüm 5.2).

Gerekli doz aşağıdaki formül kullanılarak belirlenir:

12 yaşından küçük hastalar:

$$\text{Gerekli doz} = \frac{\text{vücut ağırlığı (kg)} \times \text{istenen faktör IX artışı (\%)} \text{ veya } \text{gözlenen düzelmenin karşılığı (dL/kg)}}{\text{gözlenen düzelmenin resiprokali/ (IU/dL)}}$$

IU/kg başına 0,7 IU/dL recovery değeri elde etmek için, doz aşağıda belirtildiği şekilde hesaplanır:

$$\text{Gerekli doz} = \frac{\text{vücut ağırlığı (kg)} \times \text{istenen faktör IX artışı (\%)} \text{ veya } \text{1,4 dL/kg}}{\text{(IU/dL)}}$$

Kanama epizodları ve cerrahi girişimlerde uygulanacak dozun belirlenmesi için erişkin hastalar için sunulan doz önerileri tablosu (yukarıdaki bölüme bakınız) kullanılabilir.

#### Profilaksi:

12 yaşından küçük pediyatrik hastalar için önerilen doz aralığı, 3-4 gün arayla 40 – 80 IU/kg faktör IX'dur. Bazı durumlarda, hastanın farmakokinetik özelliklerine, yaşına, kanama fenotipine ve fiziksel aktiviteye bağlı olarak doz sıklığının azaltılması ya da uygulanan dozun artırılması gerekebilir.