

Gebrauchsinformation: Information für Anwender
BETAFACT 50 I.E./ml Pulver und Lösungsmittel zur Herstellung einer Injektionslösung
Blutgerinnungsfaktor IX vom Menschen

Lesen Sie die gesamte Packungsbeilage sorgfältig durch, bevor Sie mit der Anwendung dieses Arzneimittels beginnen, denn sie enthält wichtige Informationen.

- Heben Sie die Packungsbeilage auf. Vielleicht möchten Sie diese später nochmals lesen.
- Wenn Sie weitere Fragen haben, wenden Sie sich an Ihren Arzt oder Apotheker.
- Dieses Arzneimittel wurde Ihnen persönlich verschrieben. Geben Sie es nicht an Dritte weiter. Es kann anderen Menschen schaden, auch wenn diese die gleichen Beschwerden haben wie Sie.
- Wenn Sie Nebenwirkungen bemerken, wenden Sie sich an Ihren Arzt oder Apotheker. Dies gilt auch für Nebenwirkungen, die nicht in dieser Packungsbeilage angegeben sind. Siehe Abschnitt 4.

Was in dieser Packungsbeilage steht

1. Was ist BETAFACT und wofür wird es angewendet?
2. Was sollten Sie vor der Anwendung von BETAFACT beachten?
3. Wie ist BETAFACT anzuwenden?
4. Welche Nebenwirkungen sind möglich?
5. Wie ist BETAFACT aufzubewahren?
6. Inhalt der Packung und weitere Informationen

1. Was ist BETAFACT und wofür wird es angewendet?

BETAFACT ist ein Arzneimittel, das zur Klasse der blutungshemmenden Substanzen gehört. Der Wirkstoff ist Blutgerinnungsfaktor IX vom Menschen, ein Protein, das auch natürlicherweise im Körper vorkommt. Die Funktion dieses Proteins liegt darin, eine normale Blutgerinnung sicherzustellen und zu verhindern, dass eine Blutung zu lange andauert.

BETAFACT wird eingesetzt, um einen Mangel des Gerinnungsfaktors IX auszugleichen und somit Blutungen (Hämorrhagien) bei Patienten mit Hämophilie B zu verhindern und zu behandeln. Hämophilie B ist eine Erbkrankheit, die sich durch Mangel eines Proteins auszeichnet, dem Gerinnungsfaktor IX. Dieser Mangel führt zu Gerinnungsstörungen.

2. Was sollten Sie vor der Anwendung von BETAFACT beachten?

BETAFACT darf nicht angewendet werden,

- wenn Sie allergisch gegen Faktor IX oder einen der in Abschnitt 6. genannten sonstigen Bestandteile dieses Arzneimittels sind.
- wenn Sie allergisch gegen Heparin bzw. Heparinderivate sind.
- wenn in der Vergangenheit die Anzahl Ihrer Blutplättchen aufgrund eines heparinhaltigen Arzneimittels vermindert war.
- Wenn Ihr Arzt Sie darüber informiert hat, dass Sie allergisch gegen Heparin sind, konsultieren Sie ihn vor Gebrauch dieses Arzneimittels.

Warnhinweise und Vorsichtsmaßnahmen

Bitte sprechen Sie mit Ihrem Arzt oder Apotheker, bevor Sie BETAFAC[®]T anwenden.

Ihr Arzt sollte die möglichen Vorteile der Behandlung mit Gerinnungsfaktor IX vom Menschen abwägen:

Risiko von Gerinnseln im Blut

Wegen des Risikos einer anormalen Blutgerinnungsbildung (thromboembolische Komplikationen)

- bei Patienten mit Anzeichen von Blutgerinnungsabbau (Fibrinolyse),
- bei Patienten mit multipler Gerinnungsbildung im zirkulierenden Blut (disseminierte intravaskuläre Koagulation),
- bei Neugeborenen,
- bei frisch operierten Patienten,
- wenn Ihre Blutgerinnungswerte ungewöhnlich hoch sind,
- wenn eine Lebererkrankung vorliegt

Ihr Arzt wird Sie bitten, eine Blutuntersuchung durchführen zu lassen, um diese Komplikationen möglichst früh zu entdecken.

Risiko kardiovaskulärer Ereignisse

Ihr Arzt sollte die möglichen Vorteile der Behandlung mit Gerinnungsfaktor IX vom Menschen abwägen, falls bei Ihnen Risikofaktoren des Herz-Kreislauf-Systems bestehen.

Risiko allergischer Reaktionen

Angesichts des Allergierisikos (siehe Abschnitt 4) während der Behandlung mit Faktor IX müssen die ersten Injektionen von BETAFAC[®]T unter ärztlicher Aufsicht erfolgen, um gegebenenfalls eine unmittelbare Allergiebehandlung zu ermöglichen.

Ihr Arzt wird Sie über die Warnzeichen einer allergischen Reaktion informieren (siehe Abschnitt 4). Wenn eine dieser Reaktionen auftritt, muss die Behandlung sofort abgebrochen und der Arzt hinzugezogen werden, um die geeignete Behandlung in Abhängigkeit von Typ und Schwere der Reaktion einzuleiten.

Nach wiederholten Behandlungen mit BETAFAC[®]T kann Ihr Immunsystem auf den Faktor IX mit der Bildung von Inhibitoren reagieren (Anti-Faktor-IX-Antikörper). Das Vorkommen dieser Inhibitoren kann die Behandlungswirkung mindern. Ihr Arzt sollte regelmäßige Blutuntersuchungen durchführen, um das Auftreten dieser Inhibitoren zu kontrollieren und ihre Konzentration zu messen.

Es konnte eine Beziehung zwischen dem Vorkommen der Faktor-IX-Inhibitoren und dem Eintreten allergischer Reaktionen dargestellt werden. Daher gilt:

- Wenn Sie nach dem Einsatz von Faktor IX allergische Reaktionen zeigen, müssen Inhibitortests durchgeführt werden.
- Wenn Faktor-IX-Inhibitoren nachgewiesen werden, besteht ein größeres Risiko für eine ernsthafte allergische Reaktion während der Injektion von Faktor IX.

BETAFAC[®]T enthält neben Faktor IX auch Spuren anderer menschlicher Proteine. Diese Proteine könnten auch eine Rolle beim Auftreten allergischer Reaktionen spielen.

Informationen zu Sicherheitsmaßnahmen aufgrund der Herkunft von BETAFAC

BETAFAC wird aus menschlichem Plasma (der flüssige Teil des Blutes) gewonnen.

Wenn Arzneimittel aus menschlichem Blut oder Plasma gewonnen werden, werden bestimmte Maßnahmen ergriffen, um zu verhindern, dass Infektionen auf Patienten übertragen werden. Diese umfassen:

- sorgfältige Auswahl der Blut- und Plasmaspender, um sicherzustellen, dass Personen ausgeschlossen werden, die Träger von Infektionen sein können;
- Test jeder einzelnen Spende und Plasmapools auf Anzeichen von Virusinfektionen;
- Aufnahme von Schritten in die Verarbeitung von Blut oder Plasma, die Viren inaktivieren oder entfernen können.

Trotz dieser Maßnahmen kann die Möglichkeit einer Übertragung einer Infektion nicht völlig ausgeschlossen werden, wenn medizinische Präparate verabreicht werden, die aus menschlichem Blut oder Plasma hergestellt wurden. Dies gilt auch für unbekannte oder entstehende Viren und andere Arten von Infektionen.

Die eingesetzten Maßnahmen gelten als wirksam gegen umhüllte Viren, wie z. B. das Human Immunodeficiency Virus (HI- oder AIDS-Virus), das Hepatitis-B-Virus und das Hepatitis-C-Virus.

Die eingesetzten Maßnahmen sind jedoch gegen nicht-umhüllte Viren, wie z. B. das Hepatitis-A-Virus und das Parvovirus B19, möglicherweise von begrenzter Wirksamkeit. Infektionen mit dem Parvovirus B19 können für Schwangere (Infektion des ungeborenen Kindes) und für Menschen mit Immunschwäche oder bestimmten Arten von Anämie (z. B. Sichelzellenanämie oder hämolytische Anämie) gefährlich sein.

Impfung

Ihr Arzt wird möglicherweise eine Impfung gegen Hepatitis A und B empfehlen, wenn Sie regelmäßig/wiederholt Faktor-IX-Produkte aus Humanplasma erhalten.

Dokumentation der Chargenbezeichnung

Bei jeder Verabreichung von BETAFAC wird nachdrücklich empfohlen, den Namen und die Chargenbezeichnung des Präparats zu notieren, damit die verwendeten Chargen registriert werden.

Kinder

Die angeführten Warnhinweise und Vorsichtsmaßnahmen gelten gleichermaßen für Erwachsene und Kinder.

Anwendung von BETAFAC zusammen mit anderen Arzneimitteln

Informieren Sie Ihren Arzt oder Apotheker, wenn Sie andere Arzneimittel anwenden, kürzlich andere Arzneimittel angewendet haben oder beabsichtigen, andere Arzneimittel anzuwenden.

Es wurden keine Wechselwirkungen zwischen BETAFAC und anderen Arzneimitteln beobachtet.

Schwangerschaft und Stillzeit

Die Verwendung von BETAFAC^T wurde bei schwangeren oder stillenden Frauen noch nicht untersucht. Eine Hämophilie B tritt bei Frauen sehr selten auf.

Wenn Sie schwanger sind oder stillen, oder wenn Sie vermuten, schwanger zu sein oder beabsichtigen, schwanger zu werden, fragen Sie vor der Anwendung dieses Arzneimittels Ihren Arzt oder Apotheker um Rat.

Verkehrstüchtigkeit und Fähigkeit zum Bedienen von Maschinen

Nichts weist darauf hin, dass Faktor IX Auswirkungen auf die Verkehrstüchtigkeit oder die Fähigkeit zum Bedienen von Maschinen hat.

BETAFAC^T enthält Natrium

Dieses Arzneimittel enthält etwa 2,6 mg Natrium pro ml des Produkts (13 mg pro 5-ml-Durchstechflasche, 26 mg pro 10-ml-Durchstechflasche, 52 mg pro 20-ml-Durchstechflasche). Dies ist bei Patienten zu berücksichtigen, die sich kochsalzarm ernähren müssen.

BETAFAC^T enthält Heparin

Dieses Arzneimittel kann allergische Reaktionen auslösen und die Anzahl der Blutkörperchen vermindern, die Blutgerinnung beeinflussen können.

3. Wie ist BETAFAC^T anzuwenden?

Die Behandlung muss von einem Mediziner eingeleitet werden, der Erfahrung bei der Behandlung von Patienten mit Hämophilie B besitzt.

Wenden Sie dieses Arzneimittel immer genau nach Absprache mit Ihrem Arzt an. Fragen Sie bei Ihrem Arzt nach, wenn Sie sich nicht sicher sind.

Dosis

Die geeignete Dosis und Anwendungshäufigkeit hängen von folgenden Faktoren ab:

- Ihrem Gewicht,
- Ausprägung Ihrer Hämophilie,
- Ort und Ausmaß der Blutung,
- Ihrem Gesundheitszustand,
- und in bestimmten Fällen von der Operation, der Sie sich unterziehen möchten (z. B. chirurgischer Eingriff, Zahnextraktion).

Ihr Arzt wird Ihnen empfehlen, im Verlauf der Behandlung Ihr Blut untersuchen zu lassen, zur Kontrolle

- der Faktor-IX-Werte,
- des Auftretens von Faktor-IX-Inhibitoren.

Aufgrund der Untersuchungsergebnisse kann Ihr Arzt entscheiden, ob Dosis und Frequenz Ihrer Injektionen angepasst werden müssen.

Die geeignete Dosis wird in Einheiten (I.E.) angegeben.

Häufigkeit der Verabreichung

Ihr Arzt wird entscheiden, wie oft BETAFAC[®]T-Injektionen verabreicht werden müssen.

Ihr Arzt wird die Häufigkeit der Injektionen der Schwere Ihrer Blutung und der Wirksamkeit der Behandlung anpassen.

Die Tabelle im Abschnitt am Ende der Packungsbeilage, die dem medizinischen Personal vorbehalten ist, erläutert die Häufigkeit und Dauer der Behandlung für verschiedene Situationen.

Art und Weise der Verabreichung

Nach der Rekonstitution des Pulvers mit dem mitgelieferten Lösungsmittel ist dieses Arzneimittel per Infusion intravenös zu verabreichen.

Wenn Sie eine größere Menge von BETAFAC[®]T angewendet haben, als Sie sollten

Wenden Sie sich umgehend an Ihren Arzt oder Apotheker.

Jedoch wurde noch keine Überdosierung mit menschlichem Gerinnungsfaktor IX registriert.

Wenn Sie die Anwendung von BETAFAC[®]T vergessen haben

Wenden Sie nicht die doppelte Menge an, wenn Sie die vorherige Anwendung vergessen haben.

Wenn Sie weitere Fragen zur Anwendung dieses Arzneimittels haben, wenden Sie sich an Ihren Arzt oder Apotheker.

4. Welche Nebenwirkungen sind möglich?

Wie alle Arzneimittel kann auch dieses Arzneimittel Nebenwirkungen haben, die aber nicht bei jedem auftreten müssen.

Risiko allergischer Reaktionen

- Überempfindlichkeit oder allergische Reaktionen können selten auftreten. In einigen Fällen haben sich diese Reaktionen zu einer schweren allergischen Reaktion entwickelt.
- Allergische Reaktionen können gleichzeitig mit der Entwicklung von Faktor-IX-Hemmkörpern auftreten und können die Nierenfunktion beeinträchtigen (siehe auch Abschnitt 2. „Risiko allergischer Reaktionen“).

Die Warnzeichen einer allergischen Reaktion sind:

- Schwellung von Gesicht oder Rachen,
- Gefühl von Brennen und Kribbeln an der Injektionsstelle,
- Schüttelfrost,
- Rötung,
- Juckreiz und Ausschlag
- niedriger Blutdruck
- extreme Ermüdung (Lethargie),
- Übelkeit, Erbrechen,
- Unruhe,
- beschleunigter Herzschlag,
- Engegefühl in der Brust,
- Ameisenlaufen,
- Giemen (ähnlich wie bei Asthma).

Wenn eine dieser Wirkungen auftritt, **brechen Sie die Behandlung sofort ab und wenden Sie sich an einen Arzt**, um je nach der Art und der Schwere der Reaktion eine entsprechende Behandlung einzuleiten.

Die folgenden Nebenwirkungen wurden mit BETAFAC in klinischen Studien direkt beobachtet und können selten auftreten (können bei bis zu 1 von 1.000 Injektionen auftreten):

- Überempfindlichkeit und allergische Reaktionen (siehe auch Abschnitte 2 und 4),
- Kopfschmerzen
- Juckreiz,
- allergisches Ödem,
- Übelkeit,
- Reaktion auf die Injektion (Unwohlsein, Brustschmerz),
- Reaktion an der Einstichstelle.

Zwei Fälle aktivitätsneutralisierender Antikörper (Hemmkörper) bei einem zuvor unbehandelten Patienten und bei einem zuvor behandelten Patienten wurden in mehr als 15 Jahren zugelassener Anwendung von BETAFAC gemeldet.

Die folgenden Nebenwirkungen wurden nicht in klinischen Studien mit BETAFAC beobachtet, sondern wurden bei Patienten beobachtet, die Arzneimittel aus derselben Gruppe wie BETAFAC angewendeten:

Blutgerinnsel

Blutgerinnsel können bei der Anwendung von Faktor-IX-Präparaten mit geringem Reinheitsgrad auftreten. Sie können:

- die Versorgung mit Blut und Sauerstoff des Herzens blockieren und einen Herzanfall auslösen.
- die Versorgung mit Blut und Sauerstoff der Lunge blockieren und eine schwere Erkrankung auslösen, die Lungenembolie genannt wird.
- Gerinnsel in einer Vene verursachen (Venenthrombose).
- Blutgerinnsel in den Blutgefäßen im ganzen Körper auslösen (disseminierte intravasale Gerinnung).

BETAFACT enthält hochreinen Faktor IX und wird mit dieser Wirkung selten in Verbindung gebracht.

Entwicklung von Hemmkörpern

- Patienten, die Faktor-IX-Präparate erhalten, können Anti-Faktor-IX-Antikörper entwickeln (sogenannte Hemmkörper - siehe Abschnitt 2).
- Diese Hemmkörper wurden in klinischen Studien mit BETAFACT an 11 zuvor unbehandelten Patienten nicht beobachtet.

Meldung von Nebenwirkungen

Wenn Sie Nebenwirkungen bemerken, wenden Sie sich an Ihren Arzt Apotheker oder das medizinische Fachpersonal. Dies gilt auch für Nebenwirkungen, die nicht in dieser Packungsbeilage angegeben sind.

Sie können Nebenwirkungen auch direkt über das nationale Meldesystem* anzeigen. Indem Sie Nebenwirkungen melden, können Sie dazu beitragen, dass mehr Informationen über die Sicherheit dieses Arzneimittels zur Verfügung gestellt werden.

*** Österreich**

Bundesamt für Sicherheit im Gesundheitswesen

Traisengasse 5

1200 WIEN

ÖSTERREICH

Fax: + 43 (0) 50 555 36207

Website: <http://www.basg.gv.at/>

5. Wie ist BETAFACT aufzubewahren?

Bewahren Sie dieses Arzneimittel für Kinder unzugänglich auf.

Sie dürfen dieses Arzneimittel nach dem auf dem Etikett und dem Umkarton angegebenen Verfalldatum nicht mehr verwenden. Das Verfalldatum bezieht sich auf den letzten Tag des angegebenen Monats.

Im Kühlschrank aufbewahren (2 °C bis 8 °C). Nicht einfrieren.

Durchstechflasche in der Originalverpackung aufbewahren, um den Inhalt vor Licht zu schützen.

Das Produkt sollte unmittelbar nach der Rekonstitution verwendet werden.

Dieses Produkt darf vor dem Öffnen maximal 6 Monate lang außerhalb des Kühlschranks und bei einer Temperatur von maximal 25 °C aufbewahrt werden. Das Datum, an dem das Arzneimittel aus dem Kühlschrank genommen wird, und das neue Verfalldatum müssen auf dem Umkarton notiert werden. Dieses neue Verfalldatum darf niemals über das ursprüngliche Verfalldatum auf dem Umkarton hinausreichen. Wenn das Arzneimittel vor dem neuen Verfalldatum nicht verbraucht wurde, muss es entsorgt werden.

Verwenden Sie die rekonstituierte Lösung sofort. Sie dürfen dieses Arzneimittel nicht verwenden, wenn die Lösung trüb ist oder Ablagerungen zeigt.

Entsorgen Sie Arzneimittel nicht im Abwasser oder Haushaltsabfall. Fragen Sie Ihren Apotheker, wie das Arzneimittel zu entsorgen ist, wenn Sie es nicht mehr verwenden. Sie tragen damit zum Schutz der Umwelt bei.

6. Inhalt der Packung und weitere Informationen

Was BETAFACt enthält

Der Wirkstoff ist: Blutgerinnungsfaktor IX vom Menschen bei einer Konzentration von 50 I.E./ml nach Rekonstitution. Nach Rekonstitution enthält eine Durchstechflasche 250 I.E./5 ml, 500 I.E./10 ml oder 1.000 I.E./20 ml Blutgerinnungsfaktor IX vom Menschen.

Die spezifische Aktivität von BETAFACt ist ungefähr 110 I.E./mg Gesamtprotein.

Die sonstigen Bestandteile sind:

Im Pulver: Natriumchlorid, Heparin-Natrium, Lysinhydrochlorid, Arginin, Natriumcitrat und

Im Lösungsmittel: Wasser für Injektionszwecke (siehe Abschnitt 2).

Wie BETAFACt aussieht und Inhalt der Packung

BETAFACt wird als Pulver und Lösungsmittel zur Herstellung einer Injektionslösung (in Durchstechflaschen [250 I.E./5 ml, 500 I.E./10 ml oder 1.000 I.E./20 ml]), mit Transfersystem und Filternadel geliefert. BETAFACt ist in Packungsgrößen von 1 erhältlich.

Pharmazeutischer Unternehmer:

Laboratoire français du Fractionnement et des Biotechnologies

Tour W

102 Terrasse Boieldieu 19ème Étage

92800 Puteaux

Frankreich

Hersteller:

LFB-BIOMEDICAMENTS

3, avenue des Tropiques

ZA de Courtaboeuf

91940 Les Ulis

Frankreich

Telefon: +33 (1) 69 82 70 10

Zulassungsnummer

Z. Nr: 2-00256

Dieses Arzneimittel ist in den Mitgliedsstaaten des Europäischen Wirtschaftsraumes (EWR) unter den folgenden Bezeichnungen zugelassen:

Deutschland: BETAFAC 250 I.E./ 500 I.E./1000 I.E.

Frankreich, Portugal: BETAFAC 50 UI/ml

Österreich, Niederlande: BETAFAC 50 I.E./ml

Polen: BETAFAC 250 IU/500 IU/1000 IU

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

Spanien: BETAFAC 50 UI/ml, polvo y disolvent para solución inyetable

Tschechische Republik, Griechenland, Slowakei: BETAFAC 50 IU/ml

Ungarn: BETAFAC 50 NE/ml

Vereinigtes Königreich: BETAFAC 50 IU/ml

Diese Packungsbeilage wurde zuletzt überarbeitet im 04/2022

Die folgenden Informationen sind für medizinisches Fachpersonal bestimmt:

Überwachung der Behandlung

Es wird empfohlen, während des Behandlungsverlaufs geeignete Kontrollen der Faktor-IX-Spiegel durchzuführen, um die geeignete Dosierung und Häufigkeit der wiederholten Infusionen zu bestimmen. Bei einzelnen Patienten kann das Ansprechen auf Faktor IX variieren und zu unterschiedlichen Halbwertszeiten und Recovery-Raten führen. Eine auf dem Körpergewicht basierende Dosis muss bei unter- oder übergewichtigen Patienten unter Umständen angepasst werden. Insbesondere bei großen chirurgischen Eingriffen ist eine genaue Überwachung der Substitutionsbehandlung anhand einer Gerinnungsanalyse (Faktor-IX-Aktivität im Plasma) unerlässlich.

Dosierung

Dosis und Dauer der Substitutionsbehandlung sind abhängig von der Schwere des Faktor-IX-Mangels sowie von Lokalisation und Ausmaß der Blutung und von dem klinischen Zustand des Patienten.

Die Anzahl der von Faktor IX verabreichten Einheiten wird in internationalen Einheiten (I.E.) ausgedrückt, für die der aktuelle WHO-Standard für Faktor-IX-Produkte gilt. Die Faktor-IX-Aktivität im Plasma wird entweder als Prozentsatz (bezogen auf normales Humanplasma) oder in internationalen Einheiten (bezogen auf einen Internationalen Standard für Faktor IX im Plasma) ausgedrückt.

Eine internationale Einheit (I.E.) von Faktor-IX-Aktivität entspricht der Menge von Faktor IX in 1 ml normalem Humanplasma.

Bedarfsbehandlung

Die Berechnung der erforderlichen Dosierung von Faktor IX beruht auf der empirischen Feststellung, dass 1 internationale Einheit (I.E.) Faktor IX pro kg Körpergewicht die Plasmafaktor-IX-Aktivität um 1,08 % der normalen Aktivität erhöht. Die erforderliche Dosis wird mithilfe der folgenden Formel ermittelt:

$$\text{Anzahl der zu verabreichenden Einheiten} = \text{Körpergewicht (kg)} \times \text{erwünschter Anstieg des Faktor-IX-Werts (\%)} (\text{I.E./dl}) \times 0,93$$

Die zu verabreichende Menge und die Häufigkeit der Verabreichung sollen sich im Einzelfall immer an der klinischen Wirksamkeit orientieren.

Im Fall des Auftretens folgender hämorrhagischer Ereignisse sollte die Faktor-IX-Aktivität in dem entsprechenden Zeitraum nicht unter das angegebene Niveau der Plasmaaktivität (in % des Normalwerts oder I.E./dl) sinken. Die nachfolgende Tabelle kann als Richtschnur zur Festlegung der Dosis bei Blutungsepisoden und chirurgischen Eingriffen dienen:

Blutungsgrad/ Art der chirurgischen Intervention	Erforderlicher Faktor-IX-Spiegel (%) (I.E./dl)	Häufigkeit der Dosen (Stunden)/ Dauer der Therapie (Tage)
Hämorrhagien		
Beginnende Hämarthrose, Muskelblutung oder orale Blutung	20 - 40	Alle 24 h wiederholen. Mindestens 1 Tag, bis die durch Schmerzen angezeigte Blutung gestoppt ist oder eine Heilung erreicht ist.
Größere Hämarthrose, Muskelblutung oder Hämatom	30 - 60	Die Infusion über 3-4 Tage oder länger alle 24 Stunden wiederholen, bis die Schmerzen und die akute Bewegungseinschränkung verschwunden sind.
Lebensbedrohliche Blutungen	60 - 100	Infusion alle 8 bis 24 Stunden wiederholen, bis die Gefahr gebannt ist.
Chirurgischer Eingriff		
Kleinere Eingriffe einschließlich Zahnextraktion	30 - 60	Alle 24 Stunden, mindestens 1 Tag, bis eine Heilung erreicht ist.
Großer Eingriff	80 - 100 (vor und nach der Operation)	Infusion alle 8 bis 24 Stunden wiederholen, bis eine angemessene Wundheilung erzielt ist, dann die Therapie für mindestens 7 Tage weiterführen, um eine Faktor-IX-Aktivität von 30 % bis 60 % (I.E./dl) aufrechtzuerhalten.

Unter gewissen Umständen können größere Mengen erforderlich sein, als berechnet wurden. Das gilt insbesondere für die Initialdosis.

Prophylaxe

Als Langzeitprophylaxe gegen Blutungen bei Patienten mit schwerer Hämophilie B betragen die üblichen Dosen 20 bis 40 I.E. Faktor IX pro Kilogramm Körpergewicht in Abständen von 3 bis 4 Tagen.

In manchen Fällen, besonders bei jüngeren Patienten, können kürzere Dosierungszeiträume oder höhere Dosen erforderlich sein.

Zuvor unbehandelte Patienten

Zurzeit verfügbare Daten sind in Abschnitt 4.8 beschrieben, aber zu einer Dosierung können keine Empfehlungen abgegeben werden.

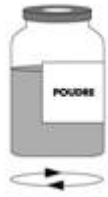
Kinder und Jugendliche

In klinischen Studien wurden 11 Kinder unter 6 Jahren mit BETAFAC[®] behandelt. Die den Kindern verabreichte Dosis entspricht im Allgemeinen der Dosis für Erwachsene (siehe auch Abschnitte 4.4, 5.1 und 5.2).

Rekonstitution:

Das Präparat wird mit Wasser für Injektionszwecke wie unten beschrieben rekonstituiert. Beachten Sie die geltenden Vorschriften für aseptisches Arbeiten.

	• Falls erforderlich, bringen Sie die beiden Durchstechflaschen (Pulver und Lösungsmittel) auf Raumtemperatur. • Waschen Sie Ihre Hände sorgfältig mit Seife und warmem Wasser.
	• Schutzkappe von der Durchstechflasche mit dem Lösungsmittel (Wasser für Injektionszwecke) und von der Durchstechflasche mit dem Pulver abnehmen. • Desinfizieren Sie die Oberfläche jedes Stopfens. Platzieren Sie die beiden Durchstechflaschen auf einer flachen sauberen Fläche.
	• Entfernen Sie die durchsichtige Schutzhülle vom Transfersystem und führen Sie die freigelegte Nadel vollständig durch die Mitte des Stopfens der Lösungsmitteldurchstechflasche unter gleichzeitigem Drehen der Nadel ein.
	• Entfernen Sie die zweite Schutzhülle vom anderen Ende des Transfersystems. • Halten Sie beide Durchstechflaschen horizontal (Entlüftungsdorn zeigt nach oben), drücken Sie schnell das freie Ende der Nadel in die Mitte des Stopfens der Pulverdurchstechflasche. • Vergewissern Sie sich, dass die Nadel immer in das Lösungsmittel eintaucht, um ein vorzeitiges Ablassen des Vakuums zu verhindern.
	• Bringen Sie das System unverzüglich in senkrechte Position, halten Sie dabei die Lösungsmitteldurchstechflasche direkt über die Pulverdurchstechflasche, um so das Lösungsmittel auf das Pulver zu bringen. • Richten Sie den Strahl des Lösungsmittels während des Transfers auf die gesamte Oberfläche des Pulvers. Versichern Sie sich, dass das Lösungsmittel vollständig umgeschüttet wurde. • Nach dem Umschütten wird das Vakuum automatisch abgelassen (sterile Luft).



- Entfernen Sie die leere Durchstechflasche (Lösungsmittel) mit dem Transfersystem.
- Schwenken Sie die Durchstechflasche unter kreisenden Bewegungen für einige Minuten behutsam, um Schaumbildung zu verhindern, bis das Pulver vollständig gelöst ist.

Das Pulver löst sich im Allgemeinen sofort auf und sollte in weniger als 5 Minuten vollständig gelöst sein.

Die Lösung sollte durchsichtig sein. Verwenden Sie keine trübe oder Ablagerungen enthaltende Lösung.

Mischen Sie sie nicht mit anderen Arzneimitteln. Verdünnen Sie das rekonstituierte Produkt nicht.

Aufbewahrung nach Rekonstitution

Sofort verwenden. Es wurde jedoch eine chemische und physikalische Stabilität bis zu 3 Stunden nach der Rekonstitution bei 25 °C nachgewiesen.

Verabreichung

Ziehen Sie das Produkt unter Verwendung der mitgelieferten Filternadel in eine sterile Spritze auf. Entfernen Sie die Nadel von der Spritze.

Setzen Sie eine für intravenöse Injektionen geeignete Nadel auf die Spritze, drücken die Luft aus der Spritze, desinfizieren die Haut über der Vene und führen die Nadel ein.

Injizieren Sie intravenös als Einzeldosis mit einer Geschwindigkeit von höchstens 4 ml/min.