

B. FOGLIO ILLUSTRATIVO

Agenzia Italiana del Farmaco

Foglio illustrativo: Informazioni per l'utente

RIXUBIS 250 UI polvere e solvente per soluzione iniettabile
RIXUBIS 500 UI polvere e solvente per soluzione iniettabile
RIXUBIS 1000 UI polvere e solvente per soluzione iniettabile
RIXUBIS 2000 UI polvere e solvente per soluzione iniettabile
RIXUBIS 3000 UI polvere e solvente per soluzione iniettabile

Nonacog gamma (fattore IX della coagulazione umano ricombinante)

▼ Medicinale sottoposto a monitoraggio addizionale. Ciò permetterà la rapida identificazione di nuove informazioni sulla sicurezza. Lei può contribuire segnalando qualsiasi effetto indesiderato riscontrato durante l'assunzione di questo medicinale. Vedere la fine del paragrafo 4 per le informazioni su come segnalare gli effetti indesiderati.

Legga attentamente questo foglio prima di usare questo medicinale perché contiene importanti informazioni per lei.

- Conservi questo foglio. Potrebbe aver bisogno di leggerlo di nuovo.
- Se ha qualsiasi dubbio, si rivolga al medico o al farmacista.
- Questo medicinale è stato prescritto soltanto per lei. Non lo dia ad altre persone, anche se i sintomi della malattia sono uguali ai suoi, perché potrebbe essere pericoloso.
- Se si manifesta un qualsiasi effetto indesiderato, compresi quelli non elencati in questo foglio, si rivolga al medico o al farmacista. Vedere paragrafo 4.

Contenuto di questo foglio

1. Che cos'è RIXUBIS e a che cosa serve
2. Cosa deve sapere prima di usare RIXUBIS
3. Come usare RIXUBIS
4. Possibili effetti indesiderati
5. Come conservare RIXUBIS
6. Contenuto della confezione e altre informazioni

1. Che cos'è RIXUBIS e a che cosa serve

RIXUBIS contiene il principio attivo nonacog gamma ed è un fattore IX della coagulazione. Il fattore IX è un normale componente del sangue umano necessario per un'efficace coagulazione sanguigna. RIXUBIS viene utilizzato in pazienti affetti da emofilia B (malattia di Christmas, un disturbo ereditario della coagulazione causato da una mancanza di fattore IX). Agisce da sostitutivo del fattore IX mancante per permettere al sangue del paziente di coagulare.

RIXUBIS viene utilizzato per il trattamento e la prevenzione del sanguinamento in pazienti affetti da emofilia B di tutte le fasce di età.

2. Cosa deve sapere prima di usare RIXUBIS

Non usi RIXUBIS

- se è allergico a nonacog gamma o ad uno qualsiasi degli altri componenti di questo medicinale (elencati al paragrafo 6)
- se è allergico alle proteine di criceto

Avvertenze e precauzioni

Con RIXUBIS sono possibili reazioni da ipersensibilità di tipo allergico. Interrompa l'infusione e si rivolga immediatamente al medico o a un reparto di pronto soccorso se manifesta segni precoci di

reazioni da ipersensibilità/allergiche come orticaria, eruzione cutanea, sensazione di costrizione al torace, sibilo, pressione del sangue bassa o anafilassi (grave reazione allergica che può causare difficoltà a deglutire e/o a respirare, arrossamento o gonfiore del viso e/o delle mani). Il medico potrebbe doverla trattare tempestivamente per queste reazioni. Il medico potrebbe anche eseguire un esame del sangue per controllare se lei ha sviluppato anticorpi che neutralizzano l'attività (inibitori) di questo medicinale perché con gli inibitori si possono sviluppare allergie. I pazienti con inibitori di fattore IX possono essere a maggior rischio di anafilassi durante il trattamento futuro con il fattore IX.

Si rivolga immediatamente al medico se il sanguinamento non si arresta come previsto o se è necessaria una quantità significativamente maggiore di RIXUBIS per controllare un sanguinamento. Il medico eseguirà un esame del sangue per controllare se lei ha sviluppato anticorpi che neutralizzano l'attività (inibitori) di RIXUBIS. Il rischio di sviluppare inibitori è massimo nei pazienti che non sono stati trattati in passato con un medicinale sostitutivo del fattore IX oppure nelle fasi iniziali del trattamento, ovvero nei bambini piccoli.

La produzione di fattore IX nell'organismo è controllata dal gene del fattore IX. I pazienti che presentano mutazioni specifiche del gene del fattore IX, come una delezione maggiore, possono avere una probabilità più elevata di sviluppare inibitori del fattore IX e una reazione allergica nel periodo iniziale di somministrazione di qualsiasi concentrato di fattore IX. Pertanto, se è nota la presenza di tale mutazione, il medico eseguirà un monitoraggio più attento per individuare i segni di una reazione allergica.

Se soffre di una malattia del fegato o del cuore oppure se ha recentemente subito un intervento chirurgico maggiore, informi il medico perché vi è un rischio più elevato di complicazioni della coagulazione del sangue.

Sono stati segnalati disturbi ai reni (sindrome nefrosica) dopo dosi elevate di fattore IX in pazienti affetti da emofilia B con inibitori del fattore IX e anamnesi di reazioni allergiche.

Quando possibile, registrare (ad es. sull'agenda) il nome e il numero di lotto del prodotto ogni volta che si utilizza RIXUBIS, allo scopo di tenere traccia dei prodotti e dei lotti di prodotto utilizzati.

Altri medicinali e RIXUBIS

Informi il medico se sta assumendo, ha recentemente assunto o potrebbe assumere qualsiasi altro medicinale. Non sono note interazioni di RIXUBIS con altri medicinali.

Gravidanza, allattamento e fertilità

Se è in corso una gravidanza, se sospetta o sta pianificando una gravidanza, o se sta allattando con latte materno chiedi consiglio al medico prima di usare questo medicinale. L'emofilia B si manifesta molto raramente nelle donne.

Guida di veicoli e utilizzo di macchinari

RIXUBIS non altera la capacità di guidare veicoli e di usare macchinari.

RIXUBIS contiene sodio

Questo medicinale contiene 19 mg di sodio per flaconcino. Ciò va tenuto presente nei pazienti che seguono una dieta a tenore di sodio controllato.

3. Come usare RIXUBIS

Il trattamento con RIXUBIS deve essere iniziato da un medico con esperienza nella cura dei pazienti affetti da emofilia B.

Usi questo medicinale seguendo sempre esattamente le istruzioni del medico. Se ha dubbi consulti il medico.

Spetterà al medico decidere la dose di RIXUBIS che le verrà somministrata. La dose e la durata dipenderanno dalla gravità del deficit di fattore IX, dalla sede e dall'entità del sanguinamento, dalle sue condizioni cliniche, dall'età e dalla velocità con cui il suo organismo utilizza il fattore IX, che dovrà essere controllata regolarmente.

RIXUBIS deve essere somministrato dal medico o dall'infermiere per infusione endovenosa (EV) dopo la ricostituzione della polvere con il solvente in dotazione. RIXUBIS può essere somministrato per iniezione anche da lei o da un'altra persona, ma solo dopo aver ricevuto un opportuno addestramento.

Ricostituzione e somministrazione

- Per la ricostituzione, utilizzare solo il solvente e il dispositivo di ricostituzione (BAXJECT II) in dotazione nella confezione.
- Per la somministrazione è necessario l'uso di una siringa luer-lock.
- Non utilizzare se il dispositivo BAXJECT II, la sua barriera sterile o la sua confezione sono danneggiati o mostrano segni di deterioramento.

Ricostituzione

Adottare una tecnica asettica

1. Se il prodotto è conservato in frigorifero portare entrambi i flaconcini di polvere e di solvente di RIXUBIS fuori dal frigorifero e tenerli a temperatura ambiente (tra 15 °C-30 °C).
2. Lavarsi accuratamente le mani usando sapone e acqua calda.
3. Togliere i tappi dai flaconcini di polvere e di solvente.
4. Pulire i tappi con batuffoli imbevuti di alcool. Porre i flaconcini su una superficie piana e pulita.
5. Aprire la confezione del dispositivo BAXJECT II togliendo la parte superiore senza toccare la superficie interna (Fig. a). Non estrarre il dispositivo dalla confezione.
6. Capovolgere la confezione e inserire la punta di plastica trasparente attraverso il tappo del solvente. Afferrare la confezione e tirarla via da BAXJECT II (Fig. b). Non togliere il tappo blu dal dispositivo BAXJECT II.
7. Con BAXJECT II collegato al flaconcino del solvente, capovolgere il sistema il modo che il flaconcino del solvente si trovi al di sopra del dispositivo. Inserire la punta di plastica bianca attraverso il tappo di RIXUBIS. Il vuoto aspirerà il solvente nel flaconcino di RIXUBIS (Fig. c).
8. Agitare delicatamente fino al discioglimento della sostanza. Il prodotto si discioglie rapidamente (entro 2 minuti). Assicurarsi che la polvere di RIXUBIS sia disciolta completamente, altrimenti non tutta la soluzione ricostituita passerà attraverso il filtro del dispositivo. I medicinali ricostituiti devono essere ispezionati prima della somministrazione, allo scopo di rilevare la presenza di eventuale particolato e cambiamento di colore. La soluzione deve essere limpida o leggermente opalescente. Non usare soluzioni torbide o con depositi.



Non refrigerare la preparazione dopo la ricostituzione.
Usare immediatamente.

Somministrazione

Adottare una tecnica asettica

1. Togliere il tappo blu dal dispositivo BAXJECT II. **Non aspirare aria nella siringa.** Collegare la siringa al dispositivo BAXJECT II (Fig. d).
2. Capovolgere il sistema (il flaconcino con la soluzione ricostituita deve trovarsi sopra). Aspirare la soluzione ricostituita nella siringa tirando lentamente indietro lo stantuffo (Fig. e).
3. Scollegare la siringa.
4. Collegare un ago a farfalla alla siringa. Iniettare per via endovenosa. La soluzione deve essere somministrata lentamente, a una velocità determinata dal livello di comfort del paziente, senza superare i 10 ml al minuto.

Fig. d

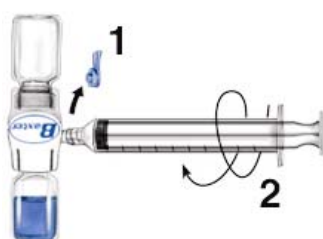
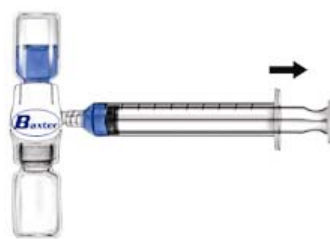


Fig. e



Quando possibile, registrare (ad es. sull'agenda) il nome e il numero di lotto del prodotto ogni volta che si utilizza RIXUBIS, allo scopo di tenere traccia dei prodotti e dei lotti di prodotto utilizzati.

Il medicinale non utilizzato e i rifiuti derivati da tale medicinale devono essere smaltiti in conformità alla normativa locale vigente.

Se usa più RIXUBIS di quanto deve

Usi RIXUBIS seguendo sempre esattamente le istruzioni del medico. Se ha dubbi consulti il medico. Se ha iniettato più RIXUBIS della quantità raccomandata, contatti il medico appena possibile.

Se dimentica di usare RIXUBIS

Non inietti una dose doppia per compensare la dimenticanza della dose. Proceda con l'iniezione successiva programmata e continui secondo le istruzioni del medico.

Se interrompe il trattamento con RIXUBIS

Non interrompa l'uso di RIXUBIS senza consultarsi con il medico.

Se ha qualsiasi dubbio sull'uso di questo medicinale, si rivolga al medico o al farmacista.

4. Possibili effetti indesiderati

Come tutti i medicinali, questo medicinale può causare effetti indesiderati sebbene non tutte le persone li manifestino.

Con RIXUBIS sono possibili reazioni da ipersensibilità di tipo allergico. Queste reazioni possono comprendere sensazioni di bruciore e irritazione in sede di infusione, brividi, vampate, letargia, irrequietezza, formicolio, orticaria, prurito ed eruzione cutanea, pressione del sangue bassa, battito cardiaco accelerato, sensazione di costrizione al torace, sibilo, gonfiore della gola, anafilassi (reazione allergica grave), mal di testa, nausea e vomito. Se manifesta questi segni, si rivolga immediatamente al medico. Il medico potrebbe doverla trattare tempestivamente per queste reazioni (vedere paragrafo 2 'Avvertenze e precauzioni').

Con RIXUBIS sono stati osservati i seguenti effetti indesiderati:

Effetti indesiderati comuni (possono interessare fino a 1 paziente su 10):

- alterazione del gusto
- dolore agli arti.

Effetti indesiderati con frequenza non nota (la frequenza non può essere definita sulla base dei dati disponibili)

- reazioni allergiche (ipersensibilità).

Con questo medicinale non sono stati riscontrati problemi legati a una coagulazione eccessiva del sangue (episodi tromboembolici), che possono però verificarsi con qualsiasi prodotto contenente fattore IX. Questi problemi possono comprendere attacco cardiaco, formazione di coaguli di sangue nelle vene o nei polmoni.

Segnalazione degli effetti indesiderati

Se manifesta un qualsiasi effetto indesiderato, compresi quelli non elencati in questo foglio, si rivolga al medico o al farmacista. Lei può inoltre segnalare gli effetti indesiderati direttamente tramite il sistema nazionale di segnalazione riportato nell'Allegato V. Segnalando gli effetti indesiderati lei può contribuire a fornire maggiori informazioni sulla sicurezza di questo medicinale.

5. Come conservare RIXUBIS

Tenere questo medicinale fuori dalla vista e dalla portata dei bambini.

Non usi questo medicinale dopo la data di scadenza che è riportata sulla scatola esterna e sull'etichetta del flaconcino dopo Scad. La data di scadenza si riferisce all'ultimo giorno di quel mese.

Conservare in frigorifero a temperatura inferiore a 30 °C.
Non congelare.

Usare la soluzione ricostituita immediatamente.

Non usi RIXUBIS se la soluzione non è limpida e incolore.

Non getti alcun medicinale nell'acqua di scarico e nei rifiuti domestici. Chieda al farmacista come eliminare i medicinali che non utilizza più. Questo aiuterà a proteggere l'ambiente.

6. Contenuto della confezione e altre informazioni

Cosa contiene RIXUBIS

- Il principio attivo è nonacog gamma (fattore IX della coagulazione umano ricombinante). Ciascun flaconcino di polvere contiene nominalmente 250, 500, 1000, 2000 o 3000 UI, corrispondenti a una concentrazione di 50, 100, 200, 400 o 600 UI/ml dopo la ricostituzione con 5 ml di solvente.
- Gli altri componenti della polvere sono saccarosio, mannitolo, cloruro di sodio, cloruro di calcio, L-istidina, polisorbato 80.

Flaconcino del solvente: 5 ml di acqua sterilizzata per preparazioni iniettabili.

Descrizione dell'aspetto di RIXUBIS e contenuto della confezione

RIXUBIS è fornito come polvere e solvente per soluzione iniettabile.

Il contenuto della confezione è:

- un flaconcino di RIXUBIS 250, 500, 1000, 2000 o 3000 UI polvere, flaconcino di vetro con tappo di gomma
- un flaconcino di 5 ml di acqua sterilizzata per preparazioni iniettabili, flaconcino di vetro con tappo di gomma
- un dispositivo BAXJECT II (dispositivo di ricostituzione senz'ago)

Titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio

Baxalta Innovations GmbH
 Industriestrasse 67
 A-1221 Vienna

Produttore:

Baxalta Belgium Manufacturing SA
 Boulevard René Branquart 80
 B-7860 Lessines
 Belgio

Baxter SA
 Boulevard René Branquart 80
 B-7860 Lessines
 Belgio

Per ulteriori informazioni su questo medicinale, contatti il rappresentante locale del titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio:

België/Belgique/Belgien

Baxalta Belgium SPRL
 Tél/Tel: +32 2 892 62 00

България

Бакстер България ЕООД
 тел.: +359 2 9808482

Česká republika

Baxter Czech spol.s.r.o.
 Tel.: +420 225774111

Danmark

Baxalta Denmark A/S
 Tlf: +45 32 70 12 00

Deutschland

Baxalta Deutschland GmbH
 Tel: +49 89 262077-011

Eesti

OÜ Baxter Estonia
 Tel.: +372 6 515 120

Ελλάδα

Baxter (Hellas) E.P.E.
 Τηλ.: +30 210 28 80 000

Lietuva

UAB "Baxter Lithuania"
 Tel: +370 5 269 16 90/+370 5 252 71 00

Luxembourg/Luxemburg

Baxalta Belgium SPRL
 Tél/Tel: +32 2 892 62 00

Magyarország

Baxter Hungary Kft.
 Tel.: +361 202 19 80

Malta

Baxalta UK Limited
 Tel.: +44 1 635 798 777

Nederland

Baxalta Netherlands B.V.
 Tel: +31 30 799 27 77

Norge

Baxalta AS
 Tlf: +47 22 585 000

Österreich

Baxalta Österreich GmbH
 Tel.: +43 1 20100-0

España

Baxalta Spain S.L.
Tel: +34 91 790 42 22

France

Baxalta France S.A.S.
Tél: +33 1 70 96 06 00

Hrvatska

Baxter d.o.o.
Tel: +386 1 420 16 80

Ireland

Baxalta UK Limited
Tel: +44 1 635 798 777

Ísland

Lyfjaver ehf.
Sími: +354 533 6100

Italia

Baxalta Italy S.r.l.
Tel: +39 06 45224 600

Κύπρος

Baxter (Hellas) E.P.E.
Τηλ.: +30 210 28 80 000

Latvija

SIA BAXTER Latvia
Tel.: +371 67 784 784

Polska

Baxter Polska Sp. z o.o.
Tel.: +48 22 4883 777

Portugal

Baxalta Portugal, Unipessoal, Lda.
Tel: +351 21 122 03 00

România

FARMACEUTICA REMEDIA SA
Tel.: +40 21 321 16 40

Slovenija

Baxter d.o.o.
Tel.: +386 1 420 16 80

Slovenská republika

Baxter Slovakia s.r.o.
Tel: +421 2 3210 1150

Suomi/Finland

Baxalta Finland Oy
Puh/Tel: +358 201478200

Sverige

Baxalta Sweden AB
Tel: +46 8 50 53 26 00

United Kingdom

Baxalta UK Limited
Tel: +44 1 635 798 777

Questo foglio illustrativo è stato aggiornato il MM/AAAA.

Informazioni più dettagliate su questo medicinale sono disponibili sul sito web dell'Agenzia europea dei medicinali: <http://www.ema.europa.eu>.

Le informazioni seguenti sono destinate esclusivamente agli operatori sanitari:

Monitoraggio del trattamento

Nel corso del trattamento, si consiglia di effettuare un'appropriata determinazione dei livelli di fattore IX per stabilire la dose da somministrare e la frequenza delle infusioni. La risposta di ciascun paziente al fattore IX è variabile, potendo presentare emivite e livelli di recupero diversi. La dose definita in base al peso corporeo potrebbe necessitare di aggiustamenti in pazienti sottopeso o sovrappeso. In particolare in caso di interventi chirurgici maggiori, è indispensabile condurre un accurato monitoraggio della terapia sostitutiva attraverso analisi della coagulazione (attività del fattore IX del plasma).

Per assicurare che sia stato raggiunto il livello desiderato di attività plasmatica del fattore IX, è consigliato un attento monitoraggio utilizzando un test di attività del fattore IX appropriato; se necessario, opportuni aggiustamenti della dose e della frequenza delle infusioni devono essere effettuati. Quando si utilizza un test di coagulazione a uno step in vitro basato sul tempo di tromboplastina (aPTT) per la determinazione dell'attività del fattore IX nei campioni di sangue del

paziente, i risultati di tale attività possono essere influenzati in modo significativo sia dal tipo di reagente per aPTT sia dagli standard di riferimento utilizzati nel test stesso. Ciò risulta essere di particolare importanza quando si cambia laboratorio e/o i reagenti utilizzati nel test.

Posologia

Dose e durata della terapia sostitutiva dipendono dalla gravità del deficit di fattore IX, dalla sede e dall'entità del sanguinamento, dalle condizioni cliniche del paziente, dall'età e dai parametri farmacocinetici di fattore IX, quali il recupero incrementale e l'emivita.

Il numero di unità di fattore IX somministrate viene espresso in Unità Internazionali (UI), riferite allo standard attuale dell'OMS per i prodotti contenenti fattore IX. L'attività plasmatica del fattore IX è espressa sia in percentuale (riferita al plasma umano normale) sia in Unità Internazionali (riferite allo standard internazionale per il fattore IX plasmatico).

Una Unità Internazionale (UI) di attività del fattore IX è equivalente alla quantità di fattore IX contenuta in un ml di plasma umano normale.

Trattamento al bisogno

Il calcolo della dose necessaria di fattore IX si basa sulla considerazione empirica che prevede che 1 Unità Internazionale (UI) di fattore IX per kg di peso corporeo aumenti l'attività plasmatica di fattore IX di 0,9 UI/dl (intervallo da 0,5 a 1,4 UI/dl) o 0,9% dell'attività normale in pazienti di età pari e superiore ai 12 anni (per ulteriori informazioni vedere paragrafo 5.2).

La dose necessaria è determinata per mezzo della seguente formula:

Pazienti di età pari e superiore ai 12 anni

$$\text{Unità necessarie} = \text{peso corporeo (kg)} \times \frac{\text{aumento desiderato del fattore IX (\% o UI/dl)}}{\text{recupero osservato (dl/kg)}}$$

Per un recupero incrementale di 0,9 UI/dl per UI/kg, la dose viene calcolata come segue:

$$\text{Unità necessarie} = \text{peso corporeo (kg)} \times \frac{\text{aumento desiderato del fattore IX (\% o UI/dl)}}{1,1 \text{ dl/kg}}$$

La quantità da somministrare e la frequenza di somministrazione devono essere sempre stabilite in base all'efficacia clinica del singolo caso.

Nell'eventualità dei seguenti eventi emorragici, l'attività del fattore IX non deve scendere al di sotto del livello di attività plasmatica determinato (in % del valore normale o in UI/dl) nel periodo corrispondente. La seguente tabella può essere utilizzata come riferimento per il dosaggio negli episodi di sanguinamento e in chirurgia:

Grado di emorragia/Tipo di procedura chirurgica	Livello di fattore IX necessario (%) o (UI/dl)	Frequenza delle dosi (ore)/Durata della terapia (giorni)
<u>Emorragia</u> Emartrosi precoce, sanguinamento muscolare o del cavo orale	20 – 40	Ripetere ogni 24 ore. Almeno 1 giorno, fino alla risoluzione dell'episodio di sanguinamento indicato dal dolore o al raggiungimento della guarigione.
Emartrosi più estesa, sanguinamento muscolare o ematoma	30 – 60	Ripetere l'infusione ogni 24 ore per 3 – 4 giorni o più fino alla risoluzione del dolore e della disabilità acuta.
Emorragie potenzialmente letali.	60 – 100	Ripetere l'infusione ogni 8 - 24 ore fino alla risoluzione della minaccia.
<u>Intervento chirurgico</u> Intervento chirurgico minore, compresa estrazione dentaria	30 – 60	Ogni 24 ore, almeno 1 giorno, fino al raggiungimento della guarigione.
<u>Intervento chirurgico maggiore</u>	80 – 100 (pre- e post-operatorio)	Ripetere l'infusione ogni 8 - 24 ore fino a un'adeguata guarigione della ferita, quindi proseguire la terapia per almeno altri 7 giorni per mantenere un'attività del fattore IX del 30% - 60% (UI/dl).

Un attento monitoraggio della terapia sostitutiva è particolarmente importante nei casi di intervento chirurgico maggiore o di emorragie potenzialmente letali.

Profilassi

Per la profilassi a lungo termine del sanguinamento in pazienti affetti da emofilia B grave, le dosi abituali sono di 40 - 60 UI di fattore IX per chilogrammo di peso corporeo a intervalli di 3 - 4 giorni per pazienti di età pari e superiore ai 12 anni. In alcuni casi, a seconda della farmacocinetica, dell'età, del fenotipo di sanguinamento e del livello di attività fisica del singolo paziente, potrebbero essere necessari intervalli di somministrazione più brevi o dosi più elevate.

Infusione continua

Non somministrare RIXUBIS mediante infusione continua.

Popolazione pediatrica

Trattamento al bisogno:

Il calcolo della dose necessaria di fattore IX si basa sulla considerazione empirica che prevede che 1 Unità Internazionale (UI) di fattore IX per kg di peso corporeo aumenti l'attività plasmatica del fattore IX di 0,7 UI/dl (intervallo da 0,31 a 1,0 UI/dl) o 0,7% dell'attività normale in pazienti di età inferiore ai 12 anni (per ulteriori informazioni vedere paragrafo 5.2).

La dose necessaria è determinata per mezzo della seguente formula:

Pazienti di età inferiore ai 12 anni:

$$\text{Unità necessarie} = \text{peso corporeo (kg)} \times \text{aumento desiderato del fattore IX (\% o (UI/dl))} \times \text{reciproco del recupero osservato (dl/kg)}$$

Per un recupero incrementale di 0,7 UI/dl per UI/kg, la dose viene calcolata come segue:

$$\text{Unità necessarie} = \text{peso corporeo (kg)} \times \text{aumento desiderato del fattore IX (\% o (UI/dl))} \times 1,4 \text{ dl/kg}$$

Come riferimento per il dosaggio negli episodi di sanguinamento e in chirurgia può essere utilizzata la stessa tabella degli adulti (vedere sopra).

Profilassi:

La dose raccomandata per i pazienti pediatrici di età inferiore ai 12 anni è compresa tra 40 e 80 UI/kg a intervalli di 3 - 4 giorni. In alcuni casi, a seconda della farmacocinetica, dell'età, del fenotipo di sanguinamento e del livello di attività fisica del singolo paziente, potrebbero essere necessari intervalli di somministrazione più brevi o dosi più elevate.