

**RECOMMANDATIONS PRATIQUES**

Dénomination Commune Internationale :

**NONACOG GAMMA**

Nom commercial :

**RIXUBIS®**

OMEDIT IDF 2016

Version : 1

Création : Avril 2016

Révision :

**MEDICAMENT DERIVE DU SANG**

**Classe pharmaco thérapeutique : facteur IX de coagulation sanguin recombinant**  
**Code ATC : B02BD04**

**MAJ 04/2016 Extraits EMA EPAR révision 3 du 14/01/2016**

[http://www.ema.europa.eu/docs/fr\\_FR/document\\_library/EPAR\\_-\\_Product\\_Information/human/003771/WC500182066.pdf](http://www.ema.europa.eu/docs/fr_FR/document_library/EPAR_-_Product_Information/human/003771/WC500182066.pdf)

**MODALITES DE PRESCRIPTION**

- Liste I
- Médicament soumis à prescription initiale hospitalière
- Médicament inscrit sur la liste de rétrocession

**POSOLOGIE et MODALITES D'ADMINISTRATION**

**Dose et fréquence d'administration à adapter à chaque cas en fonction de l'efficacité clinique.**

Indications	Posologie	Commentaires
<p><b>Traitement des épisodes hémorragiques des hémophiles B (déficit congénital en Fact.IX (FIX)) chez les patients <math>\geq 12</math> ans</b> : une unité de FIX/kg de poids corporel augmente l'activité plasmatique de FIX de 0,9 UI/dl en moyenne (intervalle compris entre 0,5 UI/dl et 1,4 UI/dl) ou de 0,9% de l'activité normale</p>		
<p>La dose requise est calculée à l'aide de la formule suivante :</p>		
Unités requises	= poids corporel (kg) x hausse désirée du facteur IX (% ou (UI/dl))	x inverse de la récupération observée (dl/kg)
<p>Pour une récupération progressive de 0,9 UI/dl par UI/kg, la dose est calculée comme suit :</p>		
Unités requises	= poids corporel (kg) x hausse désirée du facteur IX (% ou (UI/dl))	x 1,1 dl/kg
<p><b>Traitement des épisodes hémorragiques des hémophiles B (déficit congénital en Fact.IX (FIX)) chez les patients <math>&lt; 12</math> ans</b> : une unité de FIX/kg de poids corporel augmente l'activité plasmatique de FIX de 0,7 UI/dl en moyenne (intervalle compris entre 0,31 UI/dl et 1,0 UI/dl) ou de 0,7% de l'activité normale</p>		
<p>La dose requise est calculée à l'aide de la formule suivante :</p>		
Unités requises	= poids corporel (kg) x hausse désirée du facteur IX (% ou (UI/dl))	x inverse de la récupération observée (dl/kg)
<p>Pour une récupération progressive de 0,7 UI/dl par UI/kg, la dose est calculée comme suit :</p>		
Unités requises	= poids corporel (kg) x hausse désirée du facteur IX (% ou (UI/dl))	x 1,4 dl/kg

**RECOMMANDATIONS PRATIQUES**

Dénomination Commune Internationale :

**NONACOG GAMMA**

Nom commercial :

**RIXUBIS®**

OMEDIT IDF 2016

Version : 1

Création : Avril 2016

Révision :

<b>Prophylaxie à long terme</b> ( <i>prévention des hémorragies chez hémophiles B sévères</i> )	<b>Patients ≥ 12 ans : 40 à 60UI de FIX/kg</b> de poids corporel à intervalles de 3 à 4 jours. <b>Patients &lt; 12 ans : 40 à 80UI de FIX/kg</b> de poids corporel à intervalles de 3 à 4 jours.	Dans certains cas, en fonction des propriétés pharmacocinétiques, de l'âge, du phénotype hémorragique et de l'activité physique du patient, des <b>intervalles d'administration plus courts ou des doses plus élevées</b> peuvent être nécessaires.
---	---	---

❖ **ADAPTATIONS POSOLOGIQUES**

► En cas de survenue des événements hémorragiques suivants, **l'activité du FIX ne doit pas diminuer en dessous du taux d'activité plasmatique donné** pour la période correspondante

Degré d'hémorragie / Type de procédure chirurgicale	Niveau de FIX requis (% ou UI/dl)	Fréquence des injections (h) / Durée du traitement (j)
<b>Hémorragie</b>		
<b>Hémarthrose précoce, hémorragie musculaire ou buccale</b>	20-40	<b>Répéter toutes les 24 heures</b> pendant au moins 1 jour, jusqu'à ce que l'épisode hémorragique soit résolu comme indiqué par la douleur ou jusqu'à la guérison.
<b>Hémarthrose plus étendue, hémorragie musculaire ou hématome</b>	30-60	<b>Répéter toutes les 24 heures</b> pendant 3 – 4 jours ou plus jusqu'à la résolution de la douleur et de l'incapacité aiguë.
<b>Hémorragies mettant en jeu le pronostic vital</b>	60-100	<b>Répéter toutes les 8 à 24 heures</b> jusqu'à ce que le pronostic vital ne soit plus menacé.
<b>Chirurgie</b>		
<b>Mineure, y compris extraction dentaire</b>	30-60	<b>Toutes les 24 heures</b> pendant au moins 1 jour, jusqu'à la guérison.
<b>Majeure</b>	80-100 (pré- et post-opératoire)	<b>Répéter toutes les 8 à 24 heures</b> jusqu'à une cicatrisation adéquate, puis traitement <b>pendant 7 jours supplémentaires</b> pour maintenir l'activité du FIX entre 30 et 60 % (UI/dl).

**MISES EN GARDES SPÉCIALES ET PRÉCAUTIONS D'EMPLOI**

Précautions d'emploi	Conduite à tenir	Remarques particulières
<b>Hypersensibilité</b>	<b>-ARRET IMMEDIAT si symptômes et consultation médicale.</b> <b>-En cas de choc :</b> traitement symptomatique de l'état de choc.	Informer le patient des <b>signes précoces</b> : éruptions urticariennes, urticaire généralisée, oppression thoracique, sibilances, hypotension et anaphylaxie.

**RECOMMANDATIONS PRATIQUES**

Dénomination Commune Internationale :

**NONACOG GAMMA**

Nom commercial :

**RIXUBIS®**

OMEDIT IDF 2016

Version : 1

Création : Avril 2016

Révision :

<b>Inhibiteurs (anticorps neutralisants)</b>	- <b>Surveillance étroite</b> / apparition d'inhibiteurs anti-FIX. -Recherche de la <b>présence</b> d'un inhibiteur chez patients présentant des réactions <b>allergiques</b> , -Réalisation des premières administrations en <b>milieu hospitalier</b> .	Les patients présentant des inhibiteurs du FIX peuvent courir un risque plus élevé d'anaphylaxie en cas d'administration ultérieure de FIX.
<b>Thrombo-embolie</b>	- <b>Surveillance clinique des premiers signes de thrombose ou de coagulopathie de consommation</b> ► des tests biologiques appropriés doivent être effectués lors de l'administration de ce produit à des patients atteints de maladies hépatiques, en postopératoire ou de CIVD - <b>Evaluation bénéfice/risque</b>	

**CENTRES DE REFERENCE ET DE COMPETENCES**  
 Orphanet version 4.13.0 - Dernière mise à jour: 19 10.2015-  
 Source [ORPHANET http://www.orpha.net](http://www.orpha.net)

- Liste des centres de référence +/- consultations de référence

Région	Ville	Nom de l'établissement
<b>RHONE-ALPES</b>	<b>CHRU LYON</b>	Hôpital Edouard Herriot
<b>ILE de FRANCE</b>	<b>KREMLIN BICETRE</b>	Hôpital de Bicêtre
	<b>PARIS</b>	Hôpital Necker - Enfants Malades
<b>NORD-PAS-DE-CALAIS</b>	<b>CHRU LILLE</b>	Centre de Biologie Pathologie Génétique
<b>PAYS DE LA LOIRE</b>	<b>CHU NANTES</b>	Hôpital Hôtel-Dieu Immeuble Jean Monnet
<b>PROVENCE-ALPES-COTE D'AZUR</b>	<b>CHU MARSEILLE</b>	Hôpital de la Timone

- Liste des centres de Compétences

Région	Ville	Nom de l'établissement
<b>ALSACE</b>	<b>MULHOUSE</b>	CHG Hôpital Hasenrain
	<b>STRASBOURG</b>	CHU - Hôpital de Hautepierre Adultes Enfants
<b>AQUITAINE</b>	<b>CHU BORDEAUX</b>	GH Pellegrin Adultes Enfants
<b>AUVERGNE</b>	<b>CLERMONT FERRAND</b>	CHU - Hôtel d'Estaing Adultes
<b>BASSE NORMANDIE</b>	<b>CAEN</b>	CRTH CHU de Caen - Hôpital de la Côte de Nacre
<b>BOURGOGNE</b>	<b>DIJON</b>	CRTH CHU - Complexe du Bocage
<b>BRETAGNE</b>	<b>BREST</b>	CRTH CHRU - Hôpital Morvan
	<b>RENNES</b>	CRTH CHU - Hôpital Pontchaillou
<b>CENTRE</b>	<b>CHAMBRAY-LÈS-</b>	CHRU - Hôpital Trousseau

**RECOMMANDATIONS PRATIQUES**

Dénomination Commune Internationale :

**NONACOG GAMMA**

Nom commercial :

**RIXUBIS®**

OMEDIT IDF 2016

Version : 1

Création : Avril 2016

Révision :

	<b>TOURS</b>	
<b>CHAMPAGNE-ARDENNE</b>	<b>CHU REIMS</b>	Hôpital Robert Debré Adultes Enfants
<b>FRANCHE COMTE</b>	<b>BESANCON</b>	CRTH EFS - Bourgogne/Franche-Comté
<b>HAUTE NORMANDIE</b>	<b>CHU ROUEN</b>	Hôpital Charles Nicolle Adultes Enfants
<b>ILE DE FRANCE</b>	<b>LE CHESNAY</b>	CRTH Centre hospitalier de Versailles - Hôpital André Mignot
	<b>MONTMORENCY</b>	Hôpital Simone Veil
	<b>CHU PARIS</b>	Hôpital Robert Debré Hôpital Cochin
<b>LANGUEDOC-ROUSSILLON</b>	<b>CHRU MONTPELLIER</b>	Hôpital Saint-Eloi
<b>LIMOUSIN</b>	<b>CHU LIMOGES</b>	Hôpital de la mère et de l'enfant
<b>LORRAINE</b>	<b>VANDOEUVE-LÈS-NANCY</b>	CRTH CHU de Nancy
<b>MIDI-PYRENEES</b>	<b>CHU TOULOUSE</b>	Hôpital Purpan
<b>OUTRE-MER</b>	<b>FORT DE FRANCE</b>	CHU- Hôpital P. Zobda-Quitman
	<b>POINT A PITRE</b>	CHU - Abymes
	<b>SAINT-DENIS-LA REUNION</b>	CHU – Hôpital Félix Guyon
<b>PAYS DE LOIRE</b>	<b>ANGERS</b>	CRTH CHU d'Angers
	<b>LE MANS</b>	CRTH Centre hospitalier
<b>PICARDIE</b>	<b>AMIENS</b>	CRTH CHU - Hôpital Sud Adultes Enfants
<b>POITOU-CHARENTES</b>	<b>POITIERS</b>	CRTH CHU de Poitiers
<b>PROVENCE-ALPES-COTE D'AZUR</b>	<b>MARSEILLE</b>	CRTH CHU- Hôpital de la Timone
	<b>NICE</b>	CRTH enfants CHU - Hôpital l'Archet 2
<b>RHONE-ALPES</b>	<b>CHAMBERY</b>	CRTH Hôtel Dieu
	<b>GRENOBLE</b>	CRTH CHU -site Nord - Hôpital Albert Michallon
	<b>SAINT-PRIEST-EN-JARET</b>	CHU de Saint Etienne - Hôpital Nord