Иннонафактор



Код АТХ:

- B02BD09

Международное непатентованное название (Действующее вещество):

- Нонаког альфа

Полезные ссылки:

Цена в Яндексе Горздрав Столички Апрель
Госреестр[МНН] Википедия[МНН] Реестр ЕАЭС
РЛС VIDAL Mail.Ru

Фармакотерапевтическая группа:

- Гематотропные средства

Фармакологические свойства:

Фармакодинамика

Гемостатическое средство. Рекомбинантный фактор свертывания IX из семейства сериновых протеаз витамин К-зависимых факторов свертывания. Оказывает гемостатическое действие. Повышает концентрацию фактора свертывания IX в плазме, восстанавливает гемостаз у пациентов с его дефицитом.

Рекомбинантный фактор свертывания IX активируется комплексом фактора свертывания VII и тканевого тромбопластина по внешнему пути свертывания, а также фактором XIa по внутреннему пути свертывания. Активированный фактор свертывания IX в комбинации с активированным фактором свертывания VIII активирует фактор свертывания X, что в итоге приводит к превращению протромбина в тромбин. Затем тромбин преобразует фибриноген в фибрин и делает возможным формирование сгустка.

Активность фактора свертывания IX отсутствует либо сильно снижена у больных гемофилией В, что может потребовать заместительной терапии. Степень восстановления активности фактора свертывания IX составляет 12-62% (в среднем 23.4-43.8%). 1 МЕ нонакога альфа вызывает средний прирост уровня циркулирующего фактора свертывания IX, равный 0.7 МЕ/дл (от 0.3 до 1.4 МЕ/дл). Степень восстановления активности фактора свертывания IX при использовании рекомбинантного фактора свертывания IX на 30% ниже, чем для плазменного фактора свертывания IX.

Показания к применению:

Лечение и профилактика геморрагических осложнений у больных гемофилией В (в т.ч. при хирургических вмешательствах).

Относится к болезням:

- Геморрой
- Гемофилия

Противопоказания:

Повышенная чувствительность к нонакогу альфа и к белкам хомячков.

С *осторожностью* применяют у детей в возрасте до 6 лет из-за отсутствия достаточного опыта применения.

Способ применения и дозы:

В/в струйно медленно со скоростью до 4 мл/мин. Дозы и продолжительность лечения зависят от степени дефицита фактора свертывания IX, локализации и объема кровотечения и клинического состояния больного, возраста и скорости восстановления уровня фактора свертывания IX.

Подбор дозы может основываться на том, что 1 единица фактора свертывания IX на 1 кг массы тела должна повышать концентрацию циркулирующего фактора свертывания IX в среднем на 0.5-0.9 МЕ/дл (от 0.3 до 1.4 МЕ/дл).

При легких кровотечениях (неосложненные гемартрозы, кровотечение из поверхностных мышц и мягких тканей) требуемый уровень активности циркулирующего фактора свертывания IX - 20-30%, частота введения - 12-24 ч, длительность лечения - 1-2 дня.

При умеренном кровотечении (в/м или в толщу мягких тканей с расслоением, кровотечение из слизистых оболочек, при удалении зубов, гематурия) требуемый уровень активности циркулирующего фактора свертывания IX - 25-50%, частота введения - 12-24 ч, длительность лечения - около 2-7 дней (пока кровотечение не прекратится и не начнется процесс заживления).

При тяжелом кровотечении (глотка, заглоточное пространство, забрюшинная клетчатка, ЦНС, интраоперационное кровотечение) требуемый уровень активности циркулирующего фактора свертывания IX - 50-100%, частота введения - 12-24 ч, длительность лечения - 7-10 дней.

Для профилактики кровотечений средняя доза - 40 МЕ/кг (от 13 до 78 МЕ/кг) с интервалами 3-4 дня. У более молодых пациентов возможны более короткие интервалы между введениями или более высокие дозы.

Больных с ингибиторной формой гемофилии В следует наблюдать за появлением ингибиторов к фактору свертывания IX. Если ожидаемые уровни активности фактора свертывания IX не достигаются или если не удается контролировать кровотечение при соответствующей дозе, следует выполнить биологическое исследование для выявления наличия ингибитора фактора свертывания IX.

Лечение фактором свертывания IX остается эффективным у больных с уровнем ингибиторов фактора свертывания IX ниже 5 единиц Бетезда. Необходимо контролировать как уровень фактора свертывания IX, так и титры ингибиторов для обеспечения адекватной заместительной терапии. Лечение кровотечений у больных с высокими титрами ингибиторов, обычно выше 5 единиц Бетезда, может потребовать увеличения дозы фактора свертывания IX, но, вероятно, окажется непрактичным из-за очень высоких доз, необходимых для поддержания адекватного уровня фактора свертывания IX. Если гемостаз не может быть достигнут при помощи фактора свертывания IX в присутствии высоких титров ингибиторов, необходимо рассмотреть возможность использования концентрата (активированного) протромбинового комплекса или активированного фактора свертывания VII. Эти методы лечения должны проводиться врачами, имеющими опыт в ведении больных с гемофилией В.

Побочное действие:

Ниже перечисленные побочные эффекты классифицировали следующим образом: очень часто (≥10%), часто (≥1%, но <10%), нечасто (≥0.1%, но <1%), редко (≥0.01%, но <0.1%), очень редко (<0.01%).

Аллергические реакции: часто - крапивница, гипертермия, бронхоспазм, ангионевротический отек; редко - анафилаксия.

Со стороны ЦНС: очень часто - головная боль; часто - головокружение.

Со стороны сердечно-сосудистой системы: часто - снижение АД, тахикардия.

Со стороны дыхательной системы: часто - респираторный дистресс-синдром, сухой кашель.

Со стороны пищеварительной системы: часто - тошнота, рвота, изменение вкуса.

Местные реакции: часто - флебит, воспаление подкожной клетчатки.

Применение при беременности и кормлении грудью:

С осторожностью применяют при беременности и в период лактации, т.к. не существует достаточного опыта использования в данные периоды. Нонаког альфа следует применять при беременности и в период грудного вскармливания только при условии, когда ожидаемая польза для матери превышает возможный риск для плода или ребенка.

Взаимодействие с другими лекарственными средствами:

Разведенный нонаког альфа не должен вводиться в одной системе или контейнере с другими лекарственными средствами.

Особые указания и меры предосторожности:

Лечение нонакогом альфа может быть эффективным при концентрации ингибитора фактора свертывания IX (нейтрализующих антител) менее 5 единиц Бетезда, если у больного сохраняется клинический ответ с увеличением концентрации в крови циркулирующего фактора свертывания IX.

Лечение может быть начато только под руководством врача, имеющего опыт ведения больных с гемофилией В.

В период лечения наблюдалось временное восстановление нарушенного частичного тромбопластинового времени. Влияния на нормальные значения частичного тромбопластинового времени не наблюдалось.

Поскольку метод длительной инфузии нонакога альфа не изучался, не следует смешивать нонаког альфа с растворами для в/в инфузии или назначать в капельнице. При введении нонакога альфа отмечалась агглютинация эритроцитов в системе/шприце. Какие-либо побочные эффекты, связанные с этим наблюдением, отсутствовали. Для уменьшения вероятности агглютинации необходимо ограничить количество крови, попадающее в систему. Кровь не должна также попадать в шприц. Если агглютинация эритроцитов произошла в системе или шприце, необходимо выбросить все материалы (система, шприц и раствор нонакога альфа) и возобновить введение нонакога альфа из новой упаковки.

В случае возникновения аллергических или анафилактических реакций введение нонакога альфа следует немедленно прекратить и начать адекватное лечение.

У больных гемофилией В с ингибиторами к фактору свертывания IX и аллергическими реакциями на фактор свертывания IX в анамнезе сообщалось о случаях развития нефротического синдрома.

Опыт клинического применения комплексных концентрированных плазменных препаратов факторов свертывания II, VII, IX и X показал наличие риска развития тромбоэмболических осложнений. При применении нонакога альфа следует учитывать потенциальный риск развития тромбоза и ДВС-синдрома. Поэтому следует клинически и лабораторно выявлять ранние признаки тромбоза и коагулопатии потребления при назначении нонакога альфа больным с нарушениями функции печени, послеоперационным больным, новорожденным или больным, имеющим риск тромботических нарушений.

У больных, получающих лекарственные средства, содержащие фактор свертывания IX, могут появиться нейтрализующие активность фактора антитела (ингибиторы), поэтому при использовании нонакога альфа необходимо регулярно контролировать наличие ингибиторов.

Пациенты с ингибиторами к фактору свертывания IX имеют повышенный риск анафилаксии при последующих введениях фактора свертывания IX. Поэтому все пациенты, имевшие в анамнезе аллергические реакции, должны обследоваться на наличие ингибиторов к фактору свертывания IX.

Предполагается наличие взаимосвязи между мутацией по типу делеции гена фактора IX и повышенным риском образования ингибиторов и реакциями гиперчувствительности немедленного типа. Пациенты с мутацией гена фактора свертывания IX по типу делеции должны тщательно наблюдаться на предмет ранних признаков гиперчувствительности немедленного типа, особенно в начале лечения. Ввиду возможности аллергических реакций, первые 10-20 введений фактора свертывания IX должны проводиться в медицинских учреждениях под наблюдением врача, для проведения в случае необходимости противоаллергической терапии.

Не накоплено данных, достаточных для обоснования использования нонакога альфа у детей до 6 лет. Однако предварительные данные, полученные при изучении клинической эффективности, свидетельствуют, что даже при отсутствии ингибитора фактора свертывания IX у детей 6 лет или старше для некоторых из них потребовались более высокие дозы.

Применение в детском возрасте

С *осторожностью* применяют у детей в возрасте до 6 лет из-за отсутствия достаточного опыта применения.

Источник: http://drugs.thead.ru/Innonafaktor