Репленин-ВФ



Международное непатентованное название (Действующее вещество):

- Фактор свертывания крови ix

Полезные ссылки:

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

Форма выпуска:

Лиофилизат для приготовления раствора для в/в введения в виде пористой массы или порошка белого или почти белого цвета; приготовленный раствор прозрачный или слегка опалесцирующий, от бесцветного до светло-желтого цвета.

	1 мл готового р-ра	**1 фл.**
высокоочищенный концентрат фактора свертывания крови IX человеческого	50 МЕ	500 МЕ

Вспомогательные вещества: L-лизина моногидрохлорид, глицин, тринатрия цитрат, лимонная кислота, натрия гидрофосфата дигидрат, натрия хлорид.

Флаконы бесцветного стекла (1) в комплекте со стерильной иглой-фильтром - пачки картонные.

Фармакологические свойства:

Фармакодинамика

Гемостатический препарат. Является высокоочищенным концентратом человеческого фактора свертывания крови IX, выделенным из крови тщательно отобранных доноров, протестированной на отсутствие ВИЧ, вирусов гепатита В и С, также прошедшей специальную обработку для удаления вышеуказанных и других возможных вирусов. Представляет собой цепочку гликопротеина с молекулярной массой около 68 000 Да.

Восполняет недостаточность фактора свертывания IX и, таким образом, устраняет гипокоагуляцию у пациентов с его дефицитом. Введенный в кровь препарат увеличивает в плазме уровень К-зависимых факторов коагуляции (II, VII, IX, X).

В процессе свертывания крови превращается в активированный фактор IX (фактор IXa), который в комбинации с фактором VIII переводит фактор X в активную форму Xa. Под воздействием последнего происходит переход протромбина в тромбин, преобразующего фибриноген в фибрин, в результате чего формируется фибриновый сгусток.

Фармакокинетика

$T_{1/2}$ после в/в введения препарата у пациентов с гемофилией В составляет около 1 сут.

Показания к применению:

— лечение и профилактика кровотечений у больных с гемофилией В, приобретенной недостаточностью фактора свертывания IX.

Относится к болезням:

- Гемофилия

Противопоказания:

— тяжелые нарушения функции печени;

— ДВС-синдром;

— повышенная чувствительность к фактору IX или другим компонентам препарата.

Не рекомендуется применять препарат у больных, имеющих ингибиторы фактора свертывания крови VIII, а также для коррекции нарушений факторов свертывания крови у пациентов с заболеваниями печени, при отмене пероральных антикоагулятнтов.
С *осторожностью* следует применять препарат у детей.

Способ применения и дозы:

Лечение следует осуществлять под наблюдением врача, имеющего необходимый опыт терапии пациентов с гемофилией В. Доза и продолжительность лечения зависят от множества факторов и оцениваются лечащим врачом.

Препараты фактора IX редко требуют назначения чаще 1 раза/сут.

Количество вводимого фактора IX выражается в МЕ, которые соответствуют общепринятому стандарту ВОЗ для препаратов, содержащих фактор IX.

Активность фактора IX в плазме крови выражается или в процентах (соответствует нормальной плазме крови человека) или в Международных Единицах (соответствует Международному стандарту для фактора IX в плазме крови).

1 МЕ активности фактора IX эквивалентна такому же количеству фактора IX в 1 мл нормальной человеческой плазмы.

Расчет требуемой дозы фактора IX основан на результатах эмпирических исследований, показавших, что введение 1 МЕ препарата Репленин-ВФ на кг массы тела, повышает уровень фактора IX в плазме крови на 1.3% от нормальной активности.

Доза препарата рассчитывается по следующей формуле:

требуемое количество единиц препарата = масса тела (кг) × требуемый уровень повышения активности фактора IX (%) × 0.8

Приведенная ниже таблица дает приблизительную оценку необходимой дозы для различных ситуаций.

Степень тяжести кровотечения/ Тип хирургической процедуры	**Терапевтически необходимый уровень фактора IX в плазме крови (%)**	**Кратность введения/продолжительность курса лечения**
Кровотечения:		
Ранний гемартроз, кровоизлияние в мышцы или ротовую полость	20-40	Повторять введения каждые 24 ч, как минимум, 1 раз/сут до купирования кровотечения, по болевым ощущениям или до наступления выздоровления.
Более обширный гемартроз, кровоизлияние в мышцы или гематома	30-60	Повторять введения каждые 24 ч в течение 3-6 сут до прекращения болевых ощущений и дискомфорта.
Кровотечения, угрожающие жизни (в т.ч. внутричерепные, внутрибрюшные,	60-100	Повторять введения каждые 8-24 ч до устранения угрозы для жизни

желудочно-кишечные)		пациента.
Хирургические операции:		
Незначительные (в т.ч. экстракция зуба)	30-60	Повторять введения каждые 24 ч, как минимум, 1 раз/сут до наступления выздоровления.
Обширные хирургические вмешательства (пред- и послеоперационный период)	80-100	Повторять введения каждые 8-24 ч до достижения необходимого уровня заживления раны, затем терапия в течение, по крайней мере, последующих 7 дней для поддержания активности фактора IX на уровне 30-60%

При определенных обстоятельствах, особенно, при определении первоначальной дозы может потребоваться введение более значительной дозы препарата, чем та, которая рассчитана выше. В частности, при обширных хирургических вмешательствах следует вести наблюдение за заместительной терапией посредством анализа свертывания крови (активность фактора IX в плазме крови пациента).

В течение первых нескольких дней после операции следует контролировать концентрацию плазменного фактора IX и при необходимости повторять введение Репленина-ВФ каждые 12-24 ч. Через несколько дней доза и кратность введения могут быть уменьшены. Лечение обычно продолжают в течение 10 дней и более.

Если концентрация фактора IX не достигает желаемого уровня или снижается быстрее, чем ожидалось (в течение 12 ч), следует заподозрить присутствие ингибиторов фактора IX и провести необходимые исследования для определения этих ингибиторов.

У **детей** доза, равная 1 МЕ/кг, возможно, приведет к меньшему подъему активности фактора IX. В настоящее время нет достаточного объема данных о применении препарата Репленин-ВФ у **детей в возрасте младше 6 лет.**

Приготовленный раствор препарата следует вводить в/в медленно (со скоростью приблизительно 3 мл/мин).

Для введения препарата следует прикрепить подходящую иглу (например, иглу типа "бабочка") к шприцу. Несмотря на малую вероятность возникновения побочных эффектов, дозу препарата (особенно первую) следует вводить медленно (со скоростью приблизительно 3 мл/мин). Если необходимо ввести содержимое более 1 флакона препарата, следует собрать содержимое необходимого числа флаконов в 1 шприц подходящего объема, перенося раствор из каждого флакона через отдельную стерильную иглу с фильтром.

Приготовление раствора для инъекций

Для приготовления раствора для инъекций следует использовать воду для инъекций. Препарат и флакон с водой для инъекций согревают до температуры от 20° до 30°С. Удаляют с флаконов флипы и протирают пробки тампоном, смоченным в спирте.

Далее для приготовления раствора для инъекций применяют один из следующих способов:

1. Используя стерильные иглу и шприц (которые уничтожают после употребления), следует набрать в шприц воду для инъекций и перенести ее во флакон с препаратом. После прокалывания пробки флакона с препаратом вода сама перетекает во флакон, поскольку в нем создано вакуумное разрежение. Следует обратить особое внимание на то, что поставляемая в комплекте игла с фильтром не может использоваться для переноса воды для инъекций.

2. Удалить защитный наконечник с одного конца двухконечной иглы и ввести через пробку во флакон с водой для инъекций. Удалить наконечник с другого конца иглы, разместить флакон с водой над флаконом с препаратом и ввести свободный конец иглы через пробку во флакон с препаратом. После прокалывания пробки флакона с препаратом вода сама перетекает во флакон. Во флаконе с водой для инъекций останется небольшое количество воды. Следует обратить особое внимание на то, что если вода не перетекает во флакон с препаратом, была нарушена герметичность упаковки и препарат применять нельзя.

Затем следует поступить следующим образом: удалить шприц с иглы, удалить иглу из флакона с препаратом. Либо разъединить 2 флакона, удалив иглу сначала из флакона с водой, затем из флакона с препаратом.

Следует аккуратно вращать флакон с препаратом между ладонями для растворения препарата. В течение не более 5 мин должна образоваться прозрачная или слегка опалесцирующая жидкость. Если для получения необходимой дозы требуется количество препарата большее, чем содержит 1 флакон, содержимое необходимого числа флаконов следует слить вместе.

После приготовления раствора препарата следует протереть пробку флакона смоченным в спирте тампоном. Растворенный препарат следует перенести из флакона в пластиковый "переносной фильтр" через входящую в комплект препарата иглу со стерильным фильтром для освобождения раствора от могущих присутствовать в нем мельчайших нерастворенных частиц.

Раствор следует применять в течение не более 1 ч после приготовления. Если разведенный препарат образует гель или сгустки, если в растворе есть хлопья или выпал осадок, применять препарат нельзя. О подобных фактах, а также о факте нарушения целостности (герметичности) упаковки следует сообщать производителю.

Побочное действие:

Со стороны пищеварительной системы: редко - тошнота, желтуха, отсутствие аппетита, вздутие живота.

Со стороны ЦНС: редко - головная боль, спутанность сознания.

Со стороны сердечно-сосудистой системы: редко - тахикардия, послеоперационный тромбоз.

Аллергические реакции: редко - жар, озноб, лихорадка, крапивница, анафилактические реакции.

Прочие: редко - потеря массы тела, ощущение покалывания в теле, боль в спине, недомогание, повышение температуры тела, снижение резистентности к инфекционным заболеваниям, появление в крови антител к фактору IX.

Передозировка:

Сообщений о случаях передозировки препаратом не поступало.

Применение при беременности и кормлении грудью:

При применении Репленина-ВФ при беременности и в период грудного вскармливания осложнений отмечено не было. Тем не менее, применение препарата при беременности возможно только в том случае, когда предполагаемая польза для матери превосходит потенциальный риск для плода и новорожденного.

Взаимодействие с другими лекарственными средствами:

До настоящего времени не отмечено каких-либо взаимодействий препарата с другими лекарственными средствами.

Особые указания и меры предосторожности:

Для разведения препарата следует использовать стерильную воду для инъекций.

При введении пациентам препаратов, приготовленных из плазмы человека, нельзя полностью исключить риск заражения известными или еще не известными вирусами. Для уменьшения риска инфицирования осуществляется строгий контроль при отборе крови доноров.

Кроме того, в процессе производства Репленин-ВФ проходит 2 специальных этапа для удаления вирусов:

1. Сольвент/детергентная обработка, разрушающая ВИЧ, вирус гепатита В, вирус гепатита С.

2. Специальная вирусная фильтрация для удаления таких вирусов, как вирус гепатита А и парвовирусы.

Тем не менее, препараты крови человека не могут быть полностью гарантированы от присутствия указанных вирусов, поэтому производитель рекомендует перед началом лечения сделать пациенту прививку от гепатита А и гепатита В.

При применении препаратов фактора IX низкой очистки (концентрат протромбинового комплекса) были случаи тромбоэмболии. На сегодня клинический опыт показывает, что при применении препаратов фактора IX высокой очистки, каковым является Репленин-ВФ, этот риск значительно снижен. Однако, этот потенциальный риск следует учитывать при назначении Репленина-ВФ пациентам с заболеваниями сердца, печени, после недавно перенесенных операций, если в анамнезе были случаи тромбозов или тромбоэмболии или есть основания опасаться образования тромбов или обширных гематом.

В случае аллергических реакций или анафилактических реакций следует немедленно прервать введение препарата и провести при необходимости противошоковую терапию.

У некоторых пациентов с врожденной недостаточностью фактора IX после курса лечения могут образовываться антитела к нему. Это может привести к неэффективности применения препарата. При подозрении на наличие антител к фактору IX следует провести анализы для их выявления, особенно перед предполагаемой операцией.

Следует проверять уровень фактора IX в крови до и после курса лечения, особенно в течение первого курса.

Использование в педиатрии

Следует с особой осторожностью назначать препарат детям.

Влияние на способность к вождению автотранспорта и управлению механизмами

Не известно о влиянии препарата на способность управлять транспортным средством или какими-либо другими механизмами.

При нарушениях функции печени

Противопоказано применение препарата при тяжелых нарушениях функции печени.

С *осторожностью* следует применять препарат для коррекции нарушений факторов свертывания крови у пациентов с заболеваниям печени.

Применение в детском возрасте

С *осторожностью* следует применять препарат у детей.

Условия хранения:

Препарат следует хранить в недоступном для детей, защищенном от света месте при температуре от 2°до 8°С; не замораживать.

Срок годности:

3 года.

Условия отпуска в аптеке:

По рецепту.

Источник: http://drugs.thead.ru/Replenin-VF