

ФАКТОР СВЕРТЫВАНИЯ КРОВИ IX

1. Фактор свертывания крови IX.
2. Агемфил В, Аймафикс Д.И., Иммунин, Октаин ФС, Репленин, Бенефикс.
3. Средства, влияющие на кровь (Препараты плазмы).
4. Антигемофильный глобулин, восполняет дефицит фактора свертывания IX, временно исправляет коагуляционный дефект у больных гемофилией В.
5. Уровень убедительности доказательств А (корректирует дефицит фактора IX при его недостаточности).
6. Цена за 1 флакон (250 МЕ) – 3620,18 руб.[1]; за 1 флакон (200 МЕ) - 11,99 руб.[2].
7. Активная форма фактора IX - фактор IXa - в комбинации с фактором VIII активирует фактор X, который способствует переходу протромбина в тромбин и образованию фибринового сгустка. Около 30-50% фактора IX определяется в крови сразу после внутривенной инфузии; затем гемостатическая активность постепенно снижается. $T_{1/2}$ - 24 ч. При уменьшении плазменного уровня фактора IX ниже 5% нормы резко возрастает риск спонтанных геморрагий, а содержание выше 20% нормы обеспечивает удовлетворительный гемостаз.
8. Кровотечения, вызванные дефицитом фактора IX (лечение, профилактика) (гемофилия В); кровотечения, вызванные кумариновыми антикоагулянтами (перед экстренным хирургическим вмешательством, при травме).
9. Гиперчувствительность, ДВС-синдром, острый тромбоз, острый инфаркт миокарда.
10. Оценка прокоагулянтной активности фактора IX в плазме реципиента, соответствующей рассчитанному значению, редукция симптомов кровоизлияния (уменьшение боли, отечности) или остановка кровотечения.
11. Фактор свертывания крови вводится внутривенно, струйно со скоростью 100 МЕ/мин. Прогнозируемый максимальный уровень антигемофильного фактора *in vivo*, выраженный в процентах от нормы, рассчитывают по следующей формуле:

при тяжелой форме:

$$X=M \times L \times 1,2;$$

при средней тяжести и легкой форме:

$$X=M \times (L-P) \times 1,2,$$

где X – доза фактора свертывания IX для однократного введения (МЕ);

M – масса тела больного (кг);

L – процент желаемого уровня фактора IX в плазме пациента;

P – исходный уровень фактора (базовый) в крови пациента.

Фармакокинетические параметры фактора IX *in vivo* имеют индивидуальные особенности и не всегда соответствуют клинической картине заболевания.

Подбор препарата определяется врачом на основании индивидуальных параметров фармакокинетики и клинической картины. При проведении инвазивных вмешательств требуется мониторинг фактора IX (до введения препарата и через 30 мин после окончания инъекции).

Для достижения удовлетворительных клинических результатов помимо первоначально рассчитанной дозы возможно введение дополнительной дозы препарата с интервалами 18-24 ч. При отсутствии клинического эффекта необходимо провести тест на выявление ингибитора и определить его титр (в единицах Бетезда). При его обнаружении лечение проводится антиингибиторными препаратами (эптаког – альфа (активный), факторы свертывания крови II, VII, IX, X в комбинации или факторы свертывания крови II, IX, X в комбинации).

DDD=200 ЕД (парентерально).

12. Развитие тромбозов; лечение - симптоматическое.
13. Перед введением необходимо подтвердить наличие недостаточности фактора IX (у первичного больного). Не следует ожидать положительного клинического эффекта при наличии дефицита других факторов. Контроль числа сердечных сокращений до и во время терапии: при значительном повышении числа сердечных сокращений замедляют скорость инфузии или прекращают введение. Во время и после окончания курса терапии при проведении инвазивных вмешательств и при проведении профилактического лечения периодически необходимо контролировать содержание фактора IX в крови. При первичном назначении фактора свертывания крови показано проведение теста на изучение индивидуального периода полураспада фактора IX и Recovery. Для выявления признаков прогрессирующей гемолитической анемии необходимо осуществлять контроль за гематокритом и прямой реакцией Кумбса. Для уменьшения риска развития побочных действий рекомендуется использовать препарат не позднее 3 ч после разведения, вводить только внутривенно, струйно, разведенный препарат не замораживать и не использовать вторично. Возможно развитие антител к белку фактора свертывания IX, в таких случаях эффективность терапии обычно снижается, что может потребовать увеличение дозы фактора свертывания IX или проведения специальной антиингибиторной терапии. Возможно снижения CD₄ субпопуляций лимфоцитов у ВИЧ-сероположительных пациентов.

14. При беременности и лактации у кондукторов гемофилии или у лиц, страдающих приобретенной формой заболевания, применять с осторожностью, только при наличии абсолютных показаний.

Категория влияния на плод – C (FDA)

(<http://www.rxlist.com/cgi/generic/konyne.htm>)

(<http://www.rxlist.com/cgi/generic/proplex.htm>).

15. Аллергические реакции, тошнота, рвота.
16. В сочетании с антифибринолитическими препаратами увеличивается риск тромбообразования.
17. Не применяется.
18. Четкое соблюдение рекомендаций лечащего врача, своевременное информирование о развитии возможных побочных реакций, о необходимости соблюдения режима профилактического введения препарата. Пациент должен подписать информированное согласие на лечение в случае проведения внутривенных инъекций самостоятельно (в домашних условиях).
19. Пациент должен дать согласие на лечение возможных осложнений.
20. Лиофилизированный порошок 200-300 МЕ; 400 – 600 МЕ; 800 – 1200 МЕ с прилагаемым растворителем (5 – 20 мл), двусторонней иглой, иглой, снабженной фильтром, и иглой для проведения внутривенной инъекции. В дополнение в комплект могут быть включены шприц, средства для дезинфекции кожи и лейкопластырь.

Фирмы: Istituto Sierovaccinogeno Italiano ISI SPA, Италия; Immuno AG, production division Osterreichisches Institute fur Haemoderivate GmbH, Австрия; Россия; Octapharma AG, Швейцария; Bio Products Laboratory, Великобритания.

21. Срок хранения 2 или 3 года при температуре $-2 - 8^{\circ}\text{C}$. В течение 6 мес в пределах указанного срока можно хранить препарат при комнатной температуре (до 25°C). Не замораживать.