

**Листок-вкладыш – информация для пациента
ФЕЙБА, лиофилизат для приготовления раствора для инфузий**

антиингибиторный коагулянтный комплекс

Перед началом применения препарата полностью прочитайте листок-вкладыш, поскольку в нем содержатся важные для Вас сведения.

- Сохраните листок-вкладыш. Возможно, Вам потребуется прочитать его еще раз.
- Если у Вас возникли дополнительные вопросы, обратитесь к лечащему врачу.
- Препарат назначен именно Вам. Не передавайте его другим людям. Он может навредить им, даже если симптомы их заболевания совпадают с Вашими.
- Если у Вас возникли какие-либо нежелательные реакции, обратитесь к лечащему врачу. Данная рекомендация распространяется на любые возможные нежелательные реакции, в том числе на не перечисленные в разделе 4 данного листка-вкладыша.

Содержание листка-вкладыша:

1. Что из себя представляет препарат ФЕЙБА и для чего его применяют.
2. О чем следует знать перед применением препарата ФЕЙБА.
3. Применение препарата ФЕЙБА.
4. Возможные нежелательные реакции.
5. Хранение препарата ФЕЙБА.
6. Содержимое упаковки и прочие сведения.

**1. ЧТО ИЗ СЕБЯ ПРЕДСТАВЛЯЕТ ПРЕПАРАТ ФЕЙБА И ДЛЯ ЧЕГО
ЕГО ПРИМЕНЯЮТ**

Препарат ФЕЙБА производится из плазмы крови человека, он обеспечивает гемостаз, даже если содержание отдельных факторов свертывания крови снижено или они отсутствуют.

Препарат ФЕЙБА применяется для лечения кровотечений у пациентов с ингибиторной формой гемофилии А.

Препарат ФЕЙБА применяется для лечения кровотечений у пациентов с ингибиторной формой гемофилии В при отсутствии другого специфического лечения.

Препарат ФЕЙБА также применяется для профилактики кровотечений у пациентов с ингибиторной формой гемофилии А, которые перенесли значительное кровотечение или имеют высокий риск значительного кровотечения.

Кроме того, препарат ФЕЙБА может использоваться для лечения кровотечений у пациентов с приобретенными коагулопатиями вследствие ингибиторов к фактору VIII.

2. О ЧЕМ СЛЕДУЕТ ЗНАТЬ ПЕРЕД ПРИМЕНЕНИЕМ ПРЕПАРАТА ФЕЙБА

Сообщите своему лечащему врачу, если у Вас имеется аллергия в анамнезе.

Сообщите своему лечащему врачу, если Вы находитесь на бессолевой диете.

Не применяйте препарат ФЕЙБА

В следующих ситуациях препарат ФЕЙБА следует использовать только, если – например, по причине очень высокого титра ингибиторов – может ожидаться отсутствие ответа на лечение соответствующим концентратом фактора свертывания крови:

УТВЕРЖДЕНО
МИНИСТЕРСТВОМ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
Приказ Министерства здравоохранения
Республики Беларусь

- если у Вас аллергия (гиперчувствительность) на антиингибиторный коагулянтный комплекс или любые другие компоненты препарата (перечисленные в разделе 6 листка-вкладыша).
- в случае, если у Вас присутствует диссеминированное внутрисосудистое свертывание (ДВС). (ДВС = коагулопатия потребления, это состояние, угрожающее жизни, при котором происходит чрезмерное свертывание крови с выраженным формированием тромбов в кровеносных сосудах. Впоследствии это приводит к потреблению факторов свертывания крови во всем организме).
- если у Вас инфаркт миокарда, острый тромбоз и/или эмболия: препарат ФЕЙБА следует применять только в случае угрожающих жизни эпизодов кровотечения.

Особые указания и меры предосторожности

Перед применением препарата ФЕЙБА проконсультируйтесь с лечащим врачом по причине возможного возникновения реакций гиперчувствительности, которое может происходить как и в случае со всеми вводимыми внутривенно продуктами плазмы крови. Для как можно более раннего распознавания аллергической реакции, Вы должны быть осведомлены о потенциальных ранних симптомах реакции гиперчувствительности, таких как:

- эритема (покраснение кожи)
- кожная сыпь
- появление аллергической сыпи на коже (крапивница)
- зуд по всему телу
- отек губ и языка
- затрудненное дыхание/одышка
- сдавленность в груди
- общее недомогание

УТВЕРЖДЕНО
МИНИСТЕРСТВОМ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
Приказ Министерства здравоохранения
Республики Беларусь

- головокружение
- падение артериального давления

Другие симптомы реакций гиперчувствительности на продукты, полученные из плазмы крови, включают сонливость и беспокойство.

Если Вы заметили один или более данных симптомов, незамедлительно прекратите инфузию и сразу же свяжитесь со своим лечащим врачом. Вышеуказанные симптомы могут представлять собой ранние признаки анафилактического шока. Тяжелые симптомы требуют немедленной неотложной медицинской помощи.

Ваш лечащий врач будет повторно использовать препарат ФЕЙБА у пациентов с подозрением на гиперчувствительность к продукту или любому его компоненту только после тщательной оценки ожидаемой пользы и риска повторного воздействия и/или если не ожидается реакция с другим профилактическим лечением или альтернативными лекарственными препаратами.

- Если Вы испытываете серьезные изменения в артериальном давлении или частоте пульса, затрудненное дыхание, кашель или боль в груди, незамедлительно прекратите инфузию и свяжитесь со своим лечащим врачом. Ваш лечащий врач начнет надлежащую диагностику и выполнит терапевтические мероприятия.
- У пациентов с ингибиторной формой гемофилии или приобретенными ингибиторами к факторам свертывания крови. При лечении препаратом ФЕЙБА у данных пациентов может быть повышенная склонность к кровотечениям и одновременно повышенный риск тромбозов.

Тромботические и тромбозмболические явления, включая диссеминированное внутрисосудистое свертывание (ДВС), венозный тромбоз, легочную эмболию, инфаркт миокарда и инсульт возникали в ходе лечения препаратом ФЕЙБА. Сопутствующее лечение рекомбинантным фактором VIIa может повышать риск развития тромбозмболических явлений. Некоторые тромбозмболические явления возникали в случае лечения высокими дозами препарата ФЕЙБА.

В исследовании, проводимом другой компанией для оценки эмицизумаба (препарат, применяемый для профилактики кровотечений у пациентов с гемофилией А), некоторых пациентов, которые страдали от кровотечений, возникших на фоне профилактического лечения, лечили препаратом ФЕЙБА для контроля кровотечений, и у нескольких таких пациентов развилась тромботическая микроангиопатия (ТМА). ТМА представляет собой серьезное и потенциально угрожающее жизни состояние. У людей с данным заболеванием может быть повреждена выстилка кровеносных сосудов и могут образовываться тромбы в малых кровеносных сосудах. В некоторых случаях, это может приводить к поражению почек и других органов. При развитии кровотечений, возникших на фоне профилактического лечения эмицизумабом, незамедлительно свяжитесь с врачом, который занимается лечением вашей гемофилии, или обратитесь в центр по лечению гемофилии.

При производстве препаратов из крови или плазмы крови человека применяется ряд мер для предотвращения передачи инфекций пациентам. К данным мерам относятся тщательный отбор доноров крови и плазмы, который позволяет быть уверенным в исключении лиц, имеющих риск передачи инфекций, а также проверка крови при каждой ее сдаче и проверка пулов плазмы на предмет присутствия вируса/инфекций. Производители таких препаратов также предусматривают проведение этапов обработки крови или плазмы, которые

позволяют инактивировать или удалять вирусы. Несмотря на эти меры, при применении препаратов, изготовленных из крови или плазмы крови человека, возможность передачи инфекции не может быть полностью исключена. Это также применимо к любым неизвестным или новым вирусам, а также к другим типам инфекций.

Принимаемые при производстве меры считаются эффективными в отношении вирусов в оболочке, таких как вирус иммунодефицита человека (ВИЧ), вирус гепатита В и вирус гепатита С, а также в отношении вируса гепатита А без оболочки. Принимаемые меры могут быть малоэффективными в отношении вирусов без оболочки, таких как парвовирус В19. Инфекция парвовируса В19 может нести серьезные последствия для беременных женщин (внутриутробная инфекция) и для лиц с подавленной иммунной системой или некоторыми типами анемии (напр., серповидноклеточная анемия или гемолитическая анемия).

Если Вы постоянно/неоднократно получаете препараты ингибитора фактора VIII, Ваш лечащий врач может порекомендовать Вам проведение вакцинации против гепатита А и В.

После введения высоких доз лекарственного средства ФЕЙБА преходящее повышение уровня пассивно переданных антител к поверхностному антигену гепатита В может привести к ошибочной интерпретации положительных результатов серологических тестов.

Препарат ФЕЙБА производится из плазмы крови и может содержать вещества, вступающие в реакцию при осуществлении инфузии, вызывая при этом образование изогемагглютининов (антитела, которые вызывают слияние

эритроцитов, полученных от другого человека). Данный процесс может послужить причиной получения ошибочных результатов при анализе крови.

Настоятельно рекомендуется при каждом получении дозы препарата ФЕЙБА записывать название и номер серии препарата для того, чтобы вести учет использованных серий.

Другие препараты и препарат ФЕЙБА

Сообщите своему лечащему врачу, что Вы принимаете или недавно принимали любые другие препараты, включая препараты, полученные без рецепта.

Адекватные и хорошо контролируемые исследования комбинированного или последовательного применения лекарственного препарата ФЕЙБА и рекомбинантного фактора VIIa, антифибринолитиков или эмицизумаба не проводились. Следует учитывать возможность развития тромботических явлений при применении системных антифибринолитиков, таких как транексаминовая кислота и аминокапроновая кислота, во время лечения лекарственным препаратом ФЕЙБА. Поэтому антифибринолитики не следует использовать в течение примерно 6-12 часов после применения лекарственного препарата ФЕЙБА.

В случае совместного применения лекарственного препарата с рекомбинантным фактором VIIa потенциальное лекарственное взаимодействие исключать нельзя, учитывая имеющиеся данные *in vitro* и данные клинических наблюдений (потенциально приводит к побочным явлениям, таким как тромбоз эмболическое явление).

УТВЕРЖДЕНО
МИНИСТЕРСТВОМ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
Приказ Министерства здравоохранения
Республики Беларусь

Сообщите своему лечащему врачу, если Вам предстоит лечение препаратом ФЕЙБА после получения эмицизумаба (препарат для профилактики кровотечений у пациентов с гемофилией А), поскольку существуют особые указания и меры предосторожности, которые следует учитывать. Ваш лечащий врач должен осуществлять за Вами тщательное наблюдение.

Как и все препараты для регуляции свертывания крови, препарат ФЕЙБА запрещено смешивать с другими лекарственными препаратами перед применением, поскольку эффективность и переносимость препарата может быть снижена. Рекомендуется промывать устройство общего венозного доступа физиологическим солевым раствором до и после введения препарата ФЕЙБА.

Беременность, грудное вскармливание и фертильность

Если Вы беременны или кормите грудью, думает, что вы забеременели, или планируете беременность, перед началом применения препарата проконсультируйтесь с лечащим врачом.

Ваш лечащий врач решит, можете ли Вы применять препарат ФЕЙБА во время беременности и грудного вскармливания. В связи с повышенным риском развития тромбоза во время беременности, препарат ФЕЙБА следует применять только под тщательным медицинским наблюдением и только при абсолютной необходимости. Информация об инфекции парвовируса В19 содержится в разделе «Особые указания и меры предосторожности».

Влияние на способность управлять транспортными средствами и работать с механизмами

Отсутствуют признаки того, что препарат ФЕЙБА может влиять на способность управлять транспортными средствами и работать с механизмами.



Препарат ФЕЙБА содержит натрий*ФЕЙБА 500 ЕД в комплекте с 10 мл растворителя*

Данный препарат содержит 40 мг натрия (главный компонент поваренной/столовой соли) в каждом флаконе. Это эквивалентно 2% рекомендованного максимального суточного потребления с пищей натрия для взрослого.

ФЕЙБА 500 ЕД в комплекте с 20 мл растворителя

Данный препарат содержит 80 мг натрия (главный компонент поваренной/столовой соли) в каждом флаконе. Это эквивалентно 4% рекомендованного максимального суточного потребления с пищей натрия для взрослого.

ФЕЙБА 1000 ЕД в комплекте с 20 мл растворителя

Данный препарат содержит 80 мг натрия (главный компонент поваренной/столовой соли) в каждом флаконе. Это эквивалентно 4% рекомендованного максимального суточного потребления с пищей натрия для взрослого.

3. ПРИМЕНЕНИЕ ПРЕПАРАТА ФЕЙБА

Всегда применяйте препарат ФЕЙБА в полном соответствии с рекомендациями лечащего врача. При появлении сомнений проконсультируйтесь с лечащим врачом.

Восстанавливают лиофилизированный порошок препарата ФЕЙБА прилагаемым растворителем и вводят раствор внутривенно.

Учитывая тяжесть нарушения свертывания крови, локализацию и силу кровотечения, а также общее состояние и ответ на препарат, Ваш лечащий врач определит дозу и интервалы дозирования, необходимые лично Вам. Запрещено

изменять дозу, установленную лечащим врачом, и запрещено прекращать применение препарата самостоятельно.

Сообщите своему лечащему врачу или работнику аптеки, если у Вас создается впечатление, что действие препарата ФЕЙБА слишком сильное или слишком слабое.

При необходимости, нагрейте препарат до комнатной температуры или температуры тела перед применением.

Препарат ФЕЙБА следует растворять непосредственно перед применением. Раствор следует использовать немедленно (поскольку препарат не содержит консервантов).

Осторожно перемешивать до полного растворения вещества. Необходимо убедиться, что препарат ФЕЙБА полностью растворился; иначе через фильтр устройства пройдет меньше единиц препарата ФЕЙБА.

Мутные растворы или растворы с осадком подлежат утилизации надлежащим образом.

Не использовать повторно вскрытые флаконы.

Следует использовать только воду для инъекций и устройство для растворения, которые находятся в упаковке.

При использовании другого устройства нужно использовать соответствующий фильтр с размером пор не менее 149 мкм.

Запрещено использовать препарат, если его стерильная защитная система нарушена, упаковка повреждена или при наличии признаков порчи.

Неиспользованный препарат или отходы следует утилизировать в соответствии с локальными требованиями.

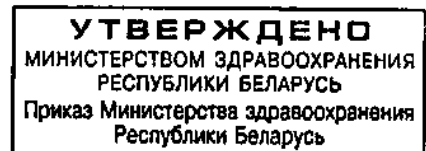
Разведение лиофилизата для приготовления раствора для инфузий:

Необходимо соблюдать правила асептики на протяжении всей процедуры!

1. Закрытый флакон с растворителем (водой для инъекций) нагреть до

комнатной температуры или температуры не более 37°C, если это необходимо.

2. Удалить защитные колпачки с флаконов с лиофилизатом и растворителем (рис. А) и продезинфицировать резиновые пробки на обоих флаконах.
3. Провернуть и затем снять защитную упаковку с одного конца прилагаемой иглы-переходника. Проткнуть этим концом иглы резиновую пробку флакона с растворителем (рис. Б и В).
4. Осторожно удалить защитную упаковку с другого конца иглы-переходника, не касаясь обнаженного конца иглы.
5. Перевернуть флакон с растворителем и проткнуть свободным концом иглы-переходника резиновую пробку флакона с лиофилизатом (рис. Г). За счет вакуума растворитель перетечет во флакон с лиофилизатом.
6. После того как растворитель полностью перетек во флакон с лиофилизатом, разъединить флаконы, удалив иглу-переходник из флакона с лиофилизатом (рис. Д). Для более быстрого растворения лиофилизата флакон можно осторожно вращать и покачивать.
7. После полного растворения лиофилизата вставить во флакон прилагаемую воздухопроводную иглу (рис. Е) для осаждения образовавшейся пены. Удалить воздухопроводную иглу после оседания пены.



Инфузия:

Необходимо соблюдать правила асептики на протяжении всей процедуры!

1. Открыть один конец защитного колпачка с иглы-фильтра, входящей в комплект, для чего прокрутить его и снять, и насадить иглу на стерильный одноразовый шприц. Набрать раствор в шприц (рис. Ж).
2. Отсоединить иглу-фильтр от шприца и медленно ввести раствор внутривенно с помощью набора для инфузии, который входит в комплект (или одноразовой иглы, которая входит в комплект).

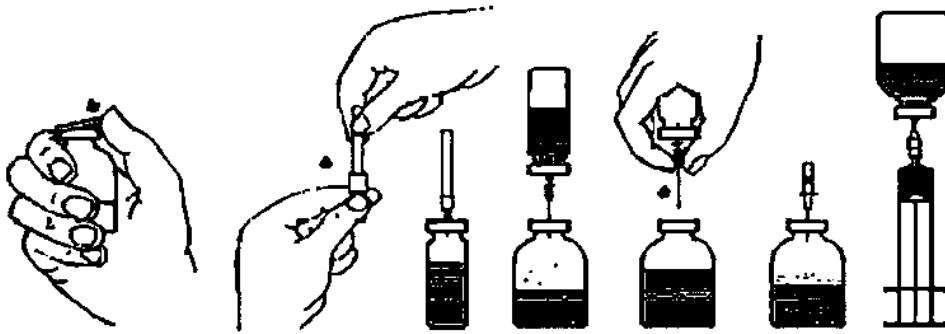


Рис. А Рис. Б Рис. В Рис. Г Рис. Д Рис. Е Рис. Ж

Запрещено превышать скорость введения препарата ФЕЙБА 2 ЕД/кг массы тела в минуту!

Если Вы применили препарата ФЕЙБА больше, чем следовало:

Незамедлительно свяжитесь со своим лечащим врачом. Передозировка препарата ФЕЙБА может увеличивать риск развития нежелательных реакций, например, тромбоэмболии (образование тромбов с приливами в кровеносные сосуды), коагулопатии потребления (ДВС) или инфаркта миокарда. Некоторые из представленных тромбоэмболических явлений наблюдались при применении лекарственного препарата в дозах выше 200 ЕД/кг или у пациентов с другими факторами риска развития тромбоэмболических осложнений. В случае, если наблюдаются симптомы тромботических и тромбоэмболических явлений, введение лекарственного препарата следует немедленно прекратить и начать соответствующие диагностические и терапевтические мероприятия.

4. ВОЗМОЖНЫЕ НЕЖЕЛАТЕЛЬНЫЕ РЕАКЦИИ

УТВЕРЖДЕНО
МИНИСТЕРСТВОМ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
Приказ Министерства здравоохранения
Республики Беларусь

Подобно всем лекарственным препаратам, препарат ФЕЙБА может вызывать нежелательные реакции, однако они возникают не у всех.

Часто возникающие нежелательные реакции (могут возникать не более чем у 1 человека из 10)

Гиперчувствительность, головная боль, головокружение, гипотензия, сыпь, положительные антитела к поверхностному антигену гепатита В.

Нежелательные реакции неизвестной частоты (исходя из имеющихся данных частоту возникновения определить невозможно)

Нарушения со стороны крови и лимфатической системы: коагулопатия потребления (ДВС), повышение титра ингибиторов

Нарушения со стороны иммунной системы: анафилактические реакции, крапивница (красные зудящие волдыри) по всему телу

Нарушения со стороны нервной системы: чувство онемения конечностей (гипестезия), необычная чувствительность или снижение чувствительности (парестезия), инсульт (тромботический инсульт, эмболический инсульт), сонливость, изменение вкуса (дисгевзия)

Нарушения со стороны сердца: сердечный приступ (инфаркт миокарда), учащенное сердцебиение (тахикардия)

Нарушения со стороны сосудов: образование тромбов с нарушением кровотока в сосудах (тромбоэмболические явления, венозный тромбоз и артериальный тромбоз), повышение артериального давления (гипертензия), приливы крови

Нарушения со стороны дыхательной системы, органов грудной клетки и средостения: обструкция легочной артерии (легочная эмболия), сужение дыхательных путей (бронхоспазм), свистящее дыхание, кашель, одышка

Желудочно-кишечные нарушения: рвота, диарея, ощущение дискомфорта в животе, тошнота

Нарушения со стороны кожи и подкожных тканей: чувство онемения лица, отек лица, языка и губ (ангионевротический отек), крапивница по всему телу, зуд

Общие нарушения и нарушения в месте введения: боль в месте введения, недомогание, ощущение жара, озноб, лихорадка, боль в груди, ощущение дискомфорта в грудной клетке

Лабораторные и инструментальные данные: снижение артериального давления.

Быстрая внутривенная инфузия может вызвать внезапную боль и чувство онемения лица и конечностей, а также снижение артериального давления.

Инфаркты миокарда наблюдались после введения доз, превышающих максимальную суточную дозу, и/или при длительном применении и/или присутствии факторов риска тромбозмболии.

Сообщение о возможных нежелательных реакциях

Если у вас возникают какие-либо нежелательные реакции, проконсультируйтесь с вашим лечащим врачом. Данная рекомендация распространяется на любые возможные нежелательные реакции, в том числе на не перечисленные в листке-вкладыше. Вы также можете сообщить о нежелательных реакциях в информационную базу данных по нежелательным реакциям (действиям) на лекарственные препараты, включая сообщения о неэффективности лекарственных препаратов, выявленным на территории государства-члена. Сообщая о нежелательных реакциях, вы помогаете получить больше сведений о безопасности препарата.

Республика Беларусь

220037, Минск, Товарищеский пер., 2а

Республиканское унитарное предприятие «Центр экспертиз и испытаний в здравоохранении»

Телефон: +375-17-242-00-29

Факс: +375-17-242-00-29

Электронная почта: rcpl@rceth.by

Адрес в интернете: www.rceth.by

Республика Казахстан

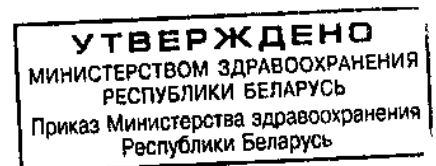
Астана, район Байконур, , ул. А. Иманова, 13 (БЦ «Нурсаулет 2»).

РГП на ПХВ «Национальный Центр экспертизы лекарственных средств и медицинских изделий» Комитета медицинского и фармацевтического контроля Министерства здравоохранения Республики Казахстан

Тел.: 8 7172 235 135

Электронная почта: farm@dari.kz

Адрес в интернете: www.ndda.kz



Российская Федерация

109012, г. Москва, Славянская площадь, д. 4, строение 1

Федеральная служба по надзору в сфере здравоохранения
(РОСЗДРАВНАДЗОР)

Телефон: +7 499 578-06-70

Электронная почта: pharm@roszdravnadzor.gov.ru

Сайт в информационно-коммуникационной сети «Интернет»:

www.roszdravnadzor.gov.ru

5. ХРАНЕНИЕ ПРЕПАРАТА ФЕЙБА

Хранить данный препарат в недоступном для детей месте.

Хранить в холодильнике (2°C - 8°C). Не замораживать!

Хранить в картонной пачке для того, чтобы защитить от света.

В протяжении указанного срока годности допускается хранение при комнатной температуре (не выше 25°C) в течение 6 месяцев. Дату начала хранения при комнатной температуре следует отмечать на упаковке. По окончании этого периода препарат не подлежит повторному возвращению в холодильник.

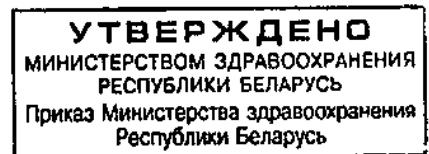
Не применять препарат ФЕЙБА после истечения срока годности, указанного на этикетке или картонной пачке. Датой истечения срока годности является последний день месяца.

Не выбрасывайте препараты в канализацию или бытовые отходы. Проконсультируйтесь у лечащего врача, как избавиться от препаратов, которые больше не используются. Данные меры помогут защитить окружающую среду.

6. СОДЕРЖИМОЕ УПАКОВКИ И ПРОЧИЕ СВЕДЕНИЯ

Препарат ФЕЙБА содержит

Лиофилизат



Действующее вещество препарата ФЕЙБА – антиингибиторный коагулянтный комплекс.

Препарат ФЕЙБА доступен в трех разных формах выпуска:

- **ФЕЙБА 500 ЕД** в комплекте с 10 мл растворителя содержит 500 ЕД* (единиц) антиингибиторного коагулянтного комплекса, в 200 – 600 мг белка плазмы крови человека. После восстановления 1 мл раствора содержит 50 ЕД* антиингибиторного коагулянтного комплекса.

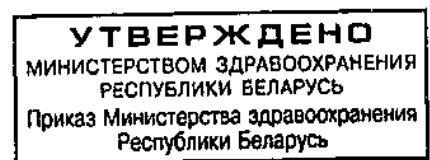
- **ФЕЙБА 500 ЕД** в комплекте с 20 мл растворителя содержит 500 ЕД* (единиц) антиингибиторного коагулянтного комплекса, в 200 – 600 мг белка плазмы крови человека. После восстановления 1 мл раствора содержит 25 ЕД* антиингибиторного коагулянтного комплекса.
- **ФЕЙБА 1000 ЕД** в комплекте с 20 мл растворителя содержит 1000 ЕД* (единиц) антиингибиторного коагулянтного комплекса, в 400 – 1200 мг белка плазмы крови человека. После восстановления 1 мл раствора содержит 50 ЕД* антиингибиторного коагулянтного комплекса.

Препарат ФЕЙБА также содержит факторы II, IX и X преимущественно в неактивированной форме, а также активированный фактор VII; коагулянтный антиген фактора VIII (FVIII C:Ag) присутствует в концентрации до 0,1 ЕД на 1 единицу препарата ФЕЙБА. Лекарственный препарат может содержать следовые количества факторов калликреин-кининовой системы или не содержать их совсем.

* Раствор, содержащий 1 ЕД (единицу) лекарственного препарата ФЕЙБА, укорачивает активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ) плазмы с ингибитором к фактору VIII на 50% по сравнению с контролем.

Растворитель

Вода для инъекций



Как выглядит препарат ФЕЙБА и содержимое упаковки

Препарат ФЕЙБА представляет собой лиофилизированный порошок или ломкую твердую массу белого, почти белого или бледно-зеленого цвета. Значение pH готового к применению раствора должно быть от 6,8 до 7,6.

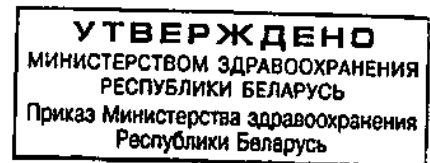
Растворитель представляет собой прозрачную бесцветную жидкость.

Лиофилизат и растворитель поставляются во флаконах, изготовленных из стекла, укупоренных резиновыми пробками и обкатанных алюминиевыми колпачками с пластиковой крышкой типа «флип-офф».

Содержимое упаковки:

Форма выпуска ФЕЙБА 500 ЕД в комплекте с 10 мл растворителя:

- 1 флакон, содержащий препарат ФЕЙБА 500 ЕД в форме лиофилизата для приготовления раствора для инфузий
- 1 флакон, содержащий 10 мл воды для инъекций
- 1 одноразовый шприц
- 1 одноразовая игла для инъекций
- 1 игла-«бабочка» для трансфузии
- 1 игла-фильтр
- 1 игла-переходник
- 1 воздуховодная игла



Форма выпуска ФЕЙБА 500 ЕД в комплекте с 20 мл растворителя:

- 1 флакон, содержащий препарат ФЕЙБА 500 ЕД в форме лиофилизата для приготовления раствора для инфузий
- 1 флакон, содержащий 20 мл воды для инъекций
- 1 одноразовый шприц
- 1 одноразовая игла для инъекций
- 1 игла-«бабочка» для трансфузии
- 1 игла-фильтр
- 1 игла-переходник
- 1 воздуховодная игла

Форма выпуска ФЕЙБА 1000 ЕД в комплекте с 20 мл растворителя:

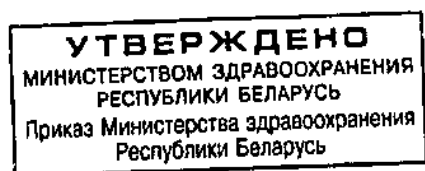
- 1 флакон, содержащий препарат ФЕЙБА 1000 ЕД в форме лиофилизата для приготовления раствора для инфузий
- 1 флакон, содержащий 20 мл воды для инъекций
- 1 одноразовый шприц
- 1 одноразовая игла для инъекций
- 1 игла-«бабочка» для трансфузии
- 1 игла-фильтр
- 1 игла-переходник
- 1 воздуховодная игла

Держатель регистрационного удостоверения и производитель (лиофилизат):

Такеда Мануфекчуринг Австрия АГ, Австрия

Takeda Manufacturing Austria AG, Austria

Industriestrasse 67, 1221 Vienna, Austria



Производитель (растворитель):

Зигфрид Хамельн ГмбХ, Германия

Siegfried Hameln GmbH, Germany

Langes Feld 13, 31789, Hameln, Germany

Данный лекарственный препарат зарегистрирован в государствах-членах Евразийского экономического союза под следующими торговыми наименованиями:

Республика Беларусь:

ФЕЙБА

Республика Казахстан: ФЕЙБА®

Российская Федерация: ФЕЙБА®

За любой информацией о препарате, а также в случаях возникновения претензий следует обращаться к представителю держателя регистрационного удостоверения или держателю регистрационного удостоверения:

Республика Беларусь

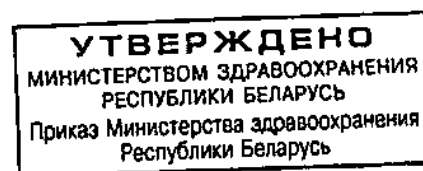
Представительство ООО «Takeda Osteuropa Holding GmbH» (Австрийская Республика) в Республике Беларусь

ул. Интернациональная, 36–1 офис 522, 220030, г. Минск, Республика Беларусь

Телефон: +375 17 240 41 20

Факс: +375 17 240 41 30

Электронная почта: AE.Belarus@takeda.com



Республика Казахстан

ТОО «Такеда Казахстан»

г. Алматы, ул. Шашкина, 44

Телефон: + 7 (727) 2444004

Электронная почта: AE.AsiaCaucasus@takeda.com

Российская Федерация

ООО «Такеда Фармасьютикалс»

119048 Москва, ул. Усачева, д.2, стр.1

Телефон: +7 (495) 933-55-11,

Факс: +7 (495) 502-16-25

Электронная почта: Russia@takeda.com

Листок-вкладыш последний раз был пересмотрен:

Подробные сведения о данном препарате содержатся на веб-сайте Союза:

<https://ees.eaeunion.org/>

Следующая информация предназначена исключительно для медицинских работников:

Лечение нужно начинать под контролем врача, имеющего соответствующий опыт лечения подобных расстройств коагуляции.

| |
|---|
| УТВЕРЖДЕНО МИНИСТЕРСТВОМ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ Приказ Министерства здравоохранения Республики Беларусь |
|---|

Режим дозирования

Доза и длительность лечения зависят от тяжести нарушения гемостаза, локализации и силы кровотечения, а также клинического состояния пациента.

При выборе дозы и частоты введения нужно руководствоваться клинической эффективностью в каждом конкретном случае индивидуально.

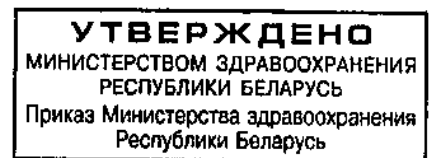
В общем, рекомендуется вводить лекарственный препарат ФЕЙБА в дозе 50 - 100 ЕД на 1 кг массы тела. При этом не следует превышать разовую дозу 100 ЕД/кг массы тела и максимальную суточную дозу 200 ЕД/кг массы тела, кроме случаев, когда тяжесть кровотечения оправдывает использование более высоких доз.

Из-за факторов, связанных с конкретным пациентом, реакция на лекарственный препарат шунтирующего действия может отличаться, и в каждом конкретном случае кровотечения у пациентов, у которых наблюдается недостаточная реакция на один лекарственный препарат, может наблюдаться реакция на

другой лекарственный препарат. В случае недостаточной реакции на один лекарственный препарат шунтирующего действия следует рассмотреть возможность использования другого препарата.

Применение в педиатрии (дети)

Опыт применения препарата у детей в возрасте до 6 лет ограничен; та же схема применения препарата, как у взрослых, должна быть адаптирована к клиническому состоянию ребенка.



1) Спонтанное кровотечение

Кровоизлияния в суставы, мышцы и мягкие ткани

В случаях кровоизлияний малой и средней интенсивности рекомендуются дозы 50 - 75 ЕД/кг массы тела каждые 12 часов. Лечение необходимо продолжать до получения четкого улучшения клинических симптомов, например, снижения боли, уменьшения отека или увеличения подвижности сустава.

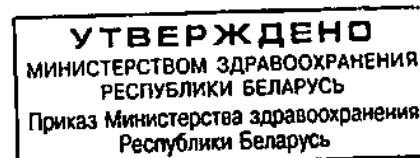
В случаях обширных кровоизлияний в мышцы и мягкие ткани, например, при забрюшинных гематомах, рекомендуемая доза составляет 100 ЕД/кг массы тела каждые 12 часов.

Кровотечение из слизистых оболочек

Рекомендуемая доза 50 ЕД/кг массы тела каждые 6 часов при тщательном наблюдении за пациентом (состояние области кровотечения, динамика гематокрита). Если кровотечение не прекращается, разовую дозу можно увеличить до 100 ЕД/кг массы тела, но при этом не превышать максимальную суточную дозу 200 ЕД/кг массы тела.

Другие тяжелые кровотечения

В случае тяжелого кровотечения, как например, кровоизлияние в ЦНС, рекомендуемая доза составляет 100 ЕД/кг массы тела каждые 12 часов. В отдельных случаях лекарственный препарат ФЕЙБА можно вводить с интервалом 6 часов до достижения отчетливого клинического улучшения. (Не разрешается превышать максимальную суточную дозу 200 ЕД/кг массы тела!)



2) Хирургические вмешательства

При хирургических вмешательствах перед операцией может быть введена начальная доза 100 ЕД/кг массы тела, а через 6 – 12 часов может быть введена еще одна доза 50 – 100 ЕД/кг массы тела. В качестве послеоперационной поддерживающей дозы можно ввести 50 – 100 ЕД/кг массы тела с интервалом 6 – 12 часов. Дозы, интервалы введения доз и длительность лечения во время и после операции определяются видом хирургического вмешательства, общим состоянием пациента и клинической эффективностью в каждом отдельном случае. (Не разрешается превышать максимальную суточную дозу 200 ЕД/кг массы тела!)

3) Профилактика у пациентов с ингибиторной формой гемофилии А

- Профилактика кровотечений у пациентов с высокими титрами ингибиторов и частыми кровотечениями после неудачной индукции иммунной толерантности (ИИТ) или, когда ИИТ не рассматривается:

Рекомендуемая доза 70 – 100 ЕД/кг массы тела через день. При необходимости дозу можно увеличить до 100 ЕД/кг массы тела в сутки или постепенно уменьшать.

- Профилактика кровотечений у пациентов с высокими титрами ингибиторов при индукции иммунной толерантности (ИИТ):

Лекарственный препарат ФЕЙБА можно вводить вместе с фактором VIII в дозе 50 – 100 ЕД/кг массы тела два раза в сутки, пока титр ингибиторов к фактору VIII не снизится до <2 БЕ.*

*1 БЕ (Единица Бетезда) определяется как количество антител, которые ингибируют 50 % активности фактора VIII в инкубированной плазме крови (в течение 2 часов при 37 °С).

4) Применение лекарственного препарата ФЕЙБА у особых категорий пациентов

В сочетании с концентратом фактора VIII лекарственный препарат ФЕЙБА также использовался в длительной терапии для достижения полного и постоянного удаления ингибиторов к фактору VIII.

Мониторинг

В случае неадекватного ответа на лечение лекарственным препаратом рекомендуется провести подсчет количества тромбоцитов, поскольку для эффективного применения лекарственного препарата необходимо достаточное количество функционально интактных тромбоцитов.

Из-за сложного механизма действия прямой контроль действующих веществ невозможен. Коагуляционные тесты, такие как время свертывания цельной крови (ВСЦК), тромбоэластограмма (ТЭГ, величина г) и АЧТВ, обычно показывают незначительное сокращение соответствующих показателей и не обязательно коррелируют с клинической эффективностью. Поэтому указанные тесты имеют ограниченное значение для контроля терапии лекарственным препаратом ФЕЙБА.

Способ применения

| |
|---|
| УТВЕРЖДЕНО МИНИСТЕРСТВОМ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ Приказ Министерства здравоохранения Республики Беларусь |
|---|

Лекарственный препарат ФЕЙБА следует вводить медленно внутривенно. Запрещено превышать скорость инфузии 2 ЕД/кг массы тела в минуту.

Лекарственный препарат ФЕЙБА подлежит растворению строго непосредственно перед введением. Приготовленный раствор должен быть быстро использован (препарат не содержит консервантов).

Осторожно перемешивайте до тех пор пока весь материал не растворится. Убедитесь, что препарат полностью растворился; в противном случае через фильтр устройства будет проходить меньшее количество единиц препарата.

После восстановления растворы лекарственного препарата ФЕЙБА представляют собой прозрачные или слегка опалесцирующие растворы от бесцветного до слегка желтоватого цвета. Открытые контейнеры нельзя использовать повторно.

Не используйте препарат, если его стерильный барьер нарушен, его упаковка повреждена или если на нем есть признаки порчи.

Используйте только прилагаемые в комплекте воду для инъекций и набор устройств для растворения. Если используются не прилагаемые устройства, убедитесь, что используется соответствующий фильтр с размером пор не менее 149 мкм.

Любой неиспользованный продукт или отходы следует утилизировать в соответствии с локальными требованиями.

УТВЕРЖДЕНО
МИНИСТЕРСТВОМ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
Приказ Министерства здравоохранения
Республики Беларусь

Контроль лечения

Недопустимо превышать индивидуальную дозу 100 ЕД/кг массы тела и суточную дозу 200 ЕД/кг массы тела. Пациенты, получающие дозу 100 ЕД/кг

массы тела или более, должны подвергаться тщательному мониторингу, особенно в отношении ДВС-синдрома и/или коронарной ишемии, а также симптомов других тромботических и тромбоемболических осложнений. Применение высоких доз лекарственного препарата ФЕЙБА должно продолжаться только в течение необходимого времени – до остановки кровотечения.

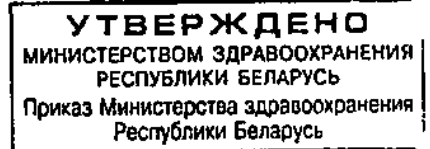
В случае появления клинически выраженных нарушений артериального давления и частоты пульса, затруднения дыхания, кашля или боли в грудной клетке, введение лекарственного препарата следует немедленно прекратить и начать соответствующие диагностические и терапевтические мероприятия. Основными лабораторными показателями ДВС-синдрома является снижение уровня фибриногена, уменьшение количества тромбоцитов и/или присутствие продуктов деградации фибрина/фибриногена (ПДФ). Другими признаками ДВС-синдрома являются, значительное удлинение тромбинового времени, протромбинового времени или АЧТВ. У больных ингибиторной формой гемофилии или с приобретенными ингибиторами к факторам VIII, IX и/или XI АЧТВ удлиненное под действием основной болезни.

Пациенты с ингибиторной формой гемофилии или приобретенными ингибиторами к факторам свертывания крови, которым проводят лечение лекарственным препаратом ФЕЙБА, могут одновременно иметь повышенную склонность к кровотечениям и повышенный риск тромбозов.

Лабораторные анализы и клиническая эффективность

Анализы *in vitro*, такие как АЧТВ, время свертывания цельной крови (ВСЦК) и тромбоэластограмма (ТЭГ), как показатели эффективности не обязательно должны коррелировать с клинической картиной. Поэтому попытки достичь нормализации этих показателей путем увеличения доз лекарственного препарата ФЕЙБА не могут быть эффективными, к тому же от них следует

категорически отказаться из-за повышенного риска развития ДВС-синдрома в результате передозировки.



Значение контроля количества тромбоцитов

Поскольку для достижения эффективности лекарственного препарата ФЕЙБА необходимо наличие достаточного количества функционально полноценных тромбоцитов, в случае неадекватного ответа на лечение лекарственным препаратом рекомендуется контроль количества тромбоцитов.

Лечение пациентов с ингибиторной формой гемофилии В

Опыт применения пациентами с ингибиторной формой гемофилии В с наличием ингибиторов к фактору IX, ограничен из-за редкости заболевания. Пять пациентов с ингибиторной формой гемофилии В получили лечение лекарственным препаратом ФЕЙБА в ходе проведения клинических исследований по требованию, с целью профилактики или в случае хирургических вмешательств.

В проспективном открытом рандомизированном клиническом исследовании с параллельными группами с участием пациентов с гемофилией А или В с устойчивым высоким титром ингибиторов (090701, PROOF) 36 пациентов были рандомизированы либо в группы профилактического применения лекарственного препарата в течение 12 месяцев \pm 14 дней, либо в группы применения лекарственного препарата по требованию. 17 пациентов из группы профилактического применения получали лекарственный препарат ФЕЙБА в дозе 85 ± 15 ЕД/кг, которая вводилась через день, а 19 пациентов из группы применения лекарственного препарата по требованию получали лечение на индивидуальной основе, по решению врача. Два пациента с ингибиторной формой гемофилии В получали лечение в группе применения лекарственного препарата по требованию, и один пациент с гемофилией В получал лечение в

группе профилактического применения лекарственного препарата. Медиана ABR (годовая частота случаев кровотечений) для всех типов эпизодов кровотечений у пациентов из группы профилактического применения лекарственного препарата (медиана ABR = 7,9) была меньше, чем у пациентов из группы применения лекарственного средства по требованию (медиана ABR = 28,7), что составляет до 72,5% снижения в медиане ABR между группами лечения.

В другом завершеном проспективном неинтервенционном наблюдательном исследовании периоперационного применения лекарственного препарата ФЕЙБА (PASS-INT-003, SURF) в общей сложности 34 хирургические процедуры были проведены 23 пациентам. Большинство пациентов (18) были пациентами с врожденной ингибиторной формой гемофилии А, двое пациентов с ингибиторной формой гемофилии В и трое пациентов с приобретенной ингибиторной формой гемофилии А. Длительность применения лекарственного препарата ФЕЙБА варьировала в диапазоне от 1 до 28 дней, в среднем составляла 9 дней с медианой 8 дней. Средняя кумулятивная доза составляла 88347 ЕД, а медиана дозы составляла 59000 ЕД. Для пациентов с ингибиторной формой гемофилии В самое длительное воздействие лекарственного препарата ФЕЙБА составляло 21 день, а максимальная доза – 7324 ЕД.

Кроме того, отмечено 36 клинических случаев, когда лекарственный препарат ФЕЙБА применяли для лечения и предупреждения эпизодов кровотечений у пациентов с ингибиторной формой гемофилии В с наличием ингибитора к фактору IX (24 пациента с ингибиторной формой гемофилии В получали лечение по требованию, четыре пациента с ингибиторной формой гемофилии В получали лекарственный препарат профилактически и восемь пациентов с ингибиторной формой гемофилии В получали лекарственный препарат в случае проведения хирургических процедур).

Существуют также отдельные сообщения о применении лекарственного препарата ФЕЙБА для лечения пациентов с приобретенными ингибиторами к факторам X, XI и XIII.

УТВЕРЖДЕНО
МИНИСТЕРСТВОМ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
Приказ Министерства здравоохранения
Республики Беларусь