ЛП-№(013964)-(РГ-RU) от 17.03.2026

СООТВЕТСТВУЕТ ЭКСПЕРТНОМУ ОТЧЕТУ
от 13.03.2026 № 5142
(ПОСЛЕДОВАТЕЛЬНОСТЬ 0001)

ИНСТРУКЦИЯ
ПО МЕДИЦИНСКОМУ ПРИМЕНЕНИЮ ЛЕКАРСТВЕННОГО ПРЕПАРАТА

Регистрационный номер:

Торговое наименование препарата: Агемфил В

Международное непатентованное или группировочное наименование

Фактор свертывания крови IX

Лекарственная форма

Лиофилизат для приготовления раствора для инфузий

Состав

В одном флаконе содержится 250 МЕ фактора свертывания крови IX.

Вспомогательные вещества: натрия хлорид – 100 ммоль/л, натрия цитрат – 60 ммоль/л, глицин – 80 ммоль/л.

Описание

Аморфный порошок белого цвета. После растворения – прозрачная или слегка опалесцирующая жидкость, бесцветная или слегка желтоватого цвета.

Фармакотерапевтическая группа

Гемостатические средства; витамин К и другие гемостатические средства; факторы свертывания крови.

Код АТХ

B02BD04.

Фармакологические свойства

Фармакодинамика

Агемфил В содержит концентрат фактора свертывания крови IX, который является одноцепочечным гликопротеином с молекулярной массой 68 000 Дальтон. Он представляет собой витамин К-зависимый фактор свертывания крови, который синтезируется в печени. Фактор IX активируется фактором XIa по внутреннему пути системы свертывания крови и комплексом фактор VII/тканевой фактор по внешнему пути. Активированный фактор IX вместе с активированным фактором VIII активирует фактор X. Активированный фактор X превращает протромбин в тромбин. Затем тромбин превращает фибриноген в фибрин, и формируется тромб.

Гемофилия В представляет собой наследственное сцепленное с полом нарушение свертывания крови, причиной которого является сниженный уровень фактора IX, и приводит к массивным кровоизлияниям в суставы, мышцы или внутренние органы, возникающим спонтанно или в результате случайной или хирургической травмы. Путем заместительной терапии уровень фактора IX в плазме повышается, что позволяет временно восполнить его дефицит и скорректировать склонность к кровотечениям.

Дети

Было проведено исследование 25 детей в возрасте до 6 лет, из которых 6 пациентов ранее не получали лечение. Исследовалось восстановление после введения > 25 МЕ/кг фактора свертывания крови IX в течение первых трех месяцев лечения и через 12-24 месяца лечения. Нарастающее восстановление активности фактора свертывания крови (среднее

СООТВЕТСТВУЕТ ЭКСПЕРТНОМУ ОТЧЕТУ
от 13.03.2026 № 5142
(ПОСЛЕДОВАТЕЛЬНОСТЬ 0001)

геометрическое ± стандартное отклонение, одноэтапный анализ, фактическая активность) было определено как 0,8 ± 1,4 и 0,9 ± 1,3 %/МЕ/кг при первом и втором определении соответственно.

Фармакокинетика

Для фактора свертывания крови IX в одном фармакокинетическом исследовании с участием 13 пациентов с гемофилией В старше 12 лет (средний возраст 28 лет, диапазон от 12 до 61 года) были получены следующие результаты:

N=13	**Медиана**	**Среднее значение**	**SD***	**Минимум**	**Максимум**
Нарастающее восстановление активности [МЕ/дл]/[МЕ/кг]	1,2	1,3	0,5	0,8	2,4
AUC*$_{norm}$ (МЕ × дд$^{-1}$ Х ч × МЕ$^{-1}$ × кг)	32,4	37,7	13,0	24,5	64,0
Период полувыведения (ч)	27,8	29,1	5,2	22,0	36,8
MRT* (ч)	39,4	40,0	7,3	30,2	51,6
Клиренс (мл × ч$^{-1}$ × кг)	3,1	2,9	0,9	1,6	4,1

*AUC = площадь под кривой
*MRT = среднее время пребывания в условиях воздействия
*SD = стандартное отклонение

Нарастающее восстановление активности также было проверено во втором исследовании.

Мета-анализ всех оценок восстановления (n=19) показал среднее восстановление 1,1 [МЕ/дл]/[МЕ/кг].

Показания к применению

Лечение и профилактика кровотечений, у взрослых и детей в возрасте от 0 месяцев до 18 лет с гемофилией В (врожденным или приобретенным дефицитом фактора свертывания крови IX), в том числе при проведении экстренного или планового хирургического вмешательства.

Противопоказания

- Гиперчувствительность к действующему веществу и другим компонентам препарата;
- синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания (ДВС-синдром);
- острый тромбоз;
- острый инфаркт миокарда;
- острая почечная недостаточность.

С осторожностью

- Диета с ограничением поступления натрия;
- пациентам, ранее не лечившимся препаратом.

Применение при беременности и в период грудного вскармливания

Исследования влияния фактора свертывания крови IX на репродуктивность животных не проводились.

Беременность

Поскольку гемофилия В у женщин возникает редко, опыт лечения фактором IX во время беременности отсутствует. Препарат следует применять во время беременности только при наличии строгих показаний.

СООТВЕТСТВУЕТ ЭКСПЕРТНОМУ ОТЧЕТУ
от 13.03.2026 № 5142
(ПОСЛЕДОВАТЕЛЬНОСТЬ 0001)

Период грудного вскармливания

Поскольку гемофилия В у женщин возникает редко, опыт лечения фактором IX в период грудного вскармливания отсутствует. Препарат следует применять в период грудного вскармливания только при наличии строгих показаний.

Фертильность

Данные о влиянии препарата на фертильность отсутствуют.

Способ применения и дозы

Лечение должно начинаться под наблюдением врача, имеющего опыт в лечении пациентов с гемофилией.

Пациенты, ранее не получавшие лечение препаратом Агемфил В

Безопасность и эффективность препарата Агемфил В у пациентов, ранее не получавших лечение, не установлены (см. раздел «Особые указания»).

Мониторинг лечения

На протяжении лечения рекомендуется определение уровня фактора IX для определения необходимой дозы и частоты повторного введения. Ответ на лечение может проявляться по-разному у различных пациентов, период полувыведения также может различаться. Может возникнуть необходимость в коррекции дозы у пациентов с недостаточной или избыточной массой тела. Во время хирургического вмешательства необходим более тщательный мониторинг уровня фактора IX в плазме крови.

Режим дозирования

Доза и длительность терапии зависят от степени дефицита фактора свертывания крови IX, локализации и интенсивности кровотечения и клинического состояния пациента.

Расчет вводимой дозы

В одном флаконе содержится 250 МЕ фактора свертывания крови IX.

Количество вводимых единиц фактора свертывания крови IX выражается в международных единицах (МЕ), в соответствии со стандартом Всемирной организации здравоохранения для препаратов фактора свертывания крови IX. Активность самого фактора в плазме выражается в этих МЕ или в процентах по отношению к его содержанию в нормальной плазме.

1 МЕ активности фактора IX эквивалентна количеству фактора IX в 1мл нормальной плазмы крови человека

Лечение по требованию

Подсчет требуемой дозы основывается на положении о том, что введение 1 МЕ фактора IX на 1 кг массы тела пациента повышает активность фактора IX в организме примерно на 1%.

Необходимую дозу (МЕ) определяют по следующей формуле:

$$\text{Требуемое количество (МЕ)} = \text{масса тела (кг)} \times \text{желательный уровень фактора } IX\ \%\ \text{(МЕ/дл)} \times 0{,}8$$

Необходимо учитывать, что доза и частота применения зависит от клинического эффекта лечения в каждом конкретном случае.

В случае следующих геморрагических явлений уровень фактора IX (% (МЕ/дл) от нормы) не должен опускаться ниже приведенного в таблице в соответствующий период.
Примерные дозировки в зависимости от клинической ситуации представлены в следующей таблице:

СООТВЕТСТВУЕТ ЭКСПЕРТНОМУ ОТЧЕТУ
от 13.03.2026 № 5142
(ПОСЛЕДОВАТЕЛЬНОСТЬ 0001)

Выраженность кровотечения или вид хирургического вмешательства	Требуемый уровень фактора свертывания крови IX, % (МЕ/дл)	Частота введений и длительность терапии
Кровотечение		
Ранний гемартроз, кровотечение в мышцы, кровотечение в полости рта	20–40	Повторять каждые 24 часа. Не менее 1 дня, до прекращения кровотечения (купирования болей) или до заживления
Более обширный гемартроз, кровотечение в мышцы, гематома	30–60	Повторять инфузию каждые 24 часа 3–4 дня или до прекращения боли или неподвижности
Опасные для жизни кровотечения	60–100	Повторять инфузию каждые 8–24 часа до прекращения угрозы жизни
Хирургическое вмешательство		
Малые операции, включая удаление зубов	30–60	Каждые 24 часа, не менее 1 дня, до заживления
Обширные операции (до и после хирургического вмешательства)	80–100	Повторять инфузию каждые 8–24 часа до адекватного заживления раны, затем терапия в течение не менее ещё 7 дней для поддержания уровня фактора IX в пределах 30–60% (МЕ/дл)

Профилактика

Для длительной профилактики кровотечений при тяжелой гемофилии В фактор IX назначается в дозе 20–40 МЕ/кг массы тела с интервалами 3–4 дня.

В некоторых случаях, особенно у пациентов молодого возраста, могут потребоваться более короткие интервалы введения или более высокие дозы.

Непрерывное введение

Недостаточно данных, позволяющих рекомендовать непрерывное введение препарата при хирургических вмешательствах.

Дети

В исследовании с участием 25 детей в возрасте до 6 лет медианные дозы препарата с целью профилактики и лечения кровотечений были аналогичными дозам у взрослых, то есть 35–40 МЕ/кг массы тела.

Способ применения

Для внутривенного введения.

Фактор свертывания крови IX следует вводить внутривенно после растворения в воде для инъекций (не входит в комплект).

Восстановленный раствор — прозрачная или слегка опалесцирующая жидкость, бесцветная или слегка желтовато-окрашенная.

Инструкция по приготовлению

1. Растворитель (вода для инъекций) и лиофилизат в закрытом флаконе довести до комнатной температуры. Комнатную температуру следует поддерживать в процессе разведения препарата;
2. Набрать в стерильный шприц 20 мл растворитель (вода для инъекций) при комнатной температуре;
3. Удалить защитную крышку флакона с лиофилизатом, продезинфицировать резиновую пробку дезинфицирующей салфеткой;
4. Проткнуть пробку флакона иглой шприца и медленно ввести 20 мл растворителя во флакон с лиофилизатом;
5. Шприц с водой вместе с иглой отделить от флакона с лиофилизатом. Препарат быстро растворится, для этого флакон необходимо слегка покачивать. Разрешается применять

СООТВЕТСТВУЕТ ЭКСПЕРТНОМУ ОТЧЕТУ
от 13.03.2026 № 5142
(ПОСЛЕДОВАТЕЛЬНОСТЬ 0001)

только бесцветный или слегка желтовато-окрашенный, прозрачный или слегка опалесцирующий раствор. Восстановленный раствор можно применять только один раз.

Инструкция по введению

Готовый к применению препарат следует вводить непосредственно после растворения. В качестве меры предосторожности следует определить частоту пульса до введения и во время введения. При выраженном увеличении частоты пульса сделайте перерыв или уменьшите скорость введения препарата.

1. Фильтровальной иглой проколоть резиновую пробку флакона с восстановленным раствором.
2. Другой конец иглы соединить с одноразовым шприцем.
3. Перевернуть флакон и набрать восстановленный раствор в шприц.
4. Продезинфицировать кожу в месте укола одной дезинфицирующей салфеткой.
5. Отсоединить шприц с раствором от иглы, которой набирали препарат, и присоединить к игле-бабочке. Ввести инъекционную иглу-бабочку в выбранную вену. Если при венепункции использовался жгут, его следует снять до начала ведения препарата. Отслеживайте частоту пульса до и во время введения. Кровь не должна поступать в шприц из-за риска образования тромбов.
6. Вводить раствор в вену со скоростью до 8 мл в минуту.

Если пациент получает более одного флакона препарата, может быть использована та же одноразовая канюля (игла-бабочка). Шприц также можно использовать для нескольких флаконов препарата. Однако необходимо использовать новую фильтровальную иглу для готового к применению раствора.

Остающийся после инъекции раствор подлежит немедленному уничтожению.

Весь оставшийся лекарственный препарат и отходы следует уничтожить в установленном порядке.

Побочное действие

Резюме профиля безопасности

Среди возможных серьезных нежелательных явлений (СНЯ) при применении фактора свертывания крови IX отмечены: послеоперационный тромбоз, анафилактическая реакция, снижение резистентности к инфекционным заболеваниям.

Гиперчувствительность или аллергические реакции (ангионевротический отек, ощущение жжения и покалывания в месте инфузии, озноб, гиперемия, генерализованная крапивница, головная боль, кожная сыпь, артериальная гипотензия, заторможенность, тошнота, беспокойство, тахикардия, ощущение стеснения в груди, ощущение покалывания, рвота, свистящее дыхание) были отмечены редко.

В отдельных случаях аллергические реакции прогрессировали до тяжелой анафилаксии (в том числе до анафилактического шока). Иногда возникновение анафилактической реакции находилось во временной связи с выработкой ингибиторов фактора IX (см. раздел «Особые указания»).

У пациентов с гемофилией В с ингибиторами фактора IX и аллергическими реакциями в анамнезе наблюдался нефротический синдром.

В редких случаях отмечали лихорадку.

При образовании нейтрализующих антител к фактору IX (ингибиторов фактора IX), может наблюдаться недостаточный клинический ответ. В таких случаях рекомендуется обратиться в специализированный центр по лечению гемофилии.

СООТВЕТСТВУЕТ ЭКСПЕРТНОМУ ОТЧЕТУ
от 13.03.2026 № 5142
(ПОСЛЕДОВАТЕЛЬНОСТЬ 0001)

При введении препаратов фактора IX существует потенциальный риск развития тромбоэмболических осложнений. Применение препаратов фактора IX высокой степени очистки редко связано с такими нежелательными реакциями, однако применение препаратов фактора IX низкой степени очистки ассоциируется с возникновением инфаркта миокарда, синдрома диссеминированного внутрисосудистого свертывания, венозных тромбозов и эмболии легочной артерии.

Информация в отношении возбудителей инфекционных заболеваний представлена в разделе Особые указания.

Табличное резюме нежелательных реакций

Нежелательные реакции перечислены ниже в соответствии с классификацией по основным системам и органам и частоте встречаемости, которая была определена в соответствии с классификацией ВОЗ: очень часто (≥ 1/10); часто (≥ 1/100 и <1/10); нечасто (≥ 1/1000 и <1/100); редко (≥ 1/10000 и <1/1000); очень редко (< 1/10000); частота неизвестна (не может быть установлена на основании имеющихся данных).

Системно-органный класс	Частота	Нежелательные реакции
Инфекции и инвазии	*Частота неизвестна*	снижение резистентности к инфекционным заболеваниям
Нарушения со стороны иммунной системы	*Редко*	гиперчувствительность
	Очень редко	анафилактическая реакция
Нарушения со стороны нервной системы	*Редко*	головная боль, ощущение покалывания в теле
Нарушения со стороны сердца	*Редко*	тахикардия
Нарушения со стороны сосудов	*Очень редко*	послеоперационный тромбоз,
Нарушения со стороны желудочно-кишечного тракта	*Редко*	тошнота
Нарушения со стороны кожи и подкожных тканей	*Редко*	крапивница
Нарушения со стороны почек и мочевыводящих путей	*Очень редко*	нефротический синдром
Общие нарушения и реакции в месте введения	*Редко*	кратковременное повышение температуры тела, озноб
	Частота неизвестна	боль в спине
Лабораторные и инструментальные данные	*Очень редко*	антитела к фактору IX

Описание отдельных нежелательных реакций

Слишком быстрое введение препарата может иногда вызывать кратковременное повышение температуры тела, озноб, головную боль.

Пациенты детского возраста

Ожидается, что частота, тип и степень тяжести нежелательных реакций у детей будут такими же, как у взрослых.

Передозировка

Симптомы

Симптомы передозировки фактором свертывания крови IX неизвестны.

Лечение

В случае случайной передозировки препарата решение о необходимых лечебных мерах должен принимать врач, руководствуясь клинической картиной и состоянием пациента.

Взаимодействие с другими лекарственными средствами

Информация о взаимодействии препаратов фактора свертывания крови IX с другими лекарственными средствами отсутствует.

СООТВЕТСТВУЕТ ЭКСПЕРТНОМУ ОТЧЕТУ
от 13.03.2026 № 5142
(ПОСЛЕДОВАТЕЛЬНОСТЬ 0001)

Неизвестны. Агемфил В не следует вводить в одном шприце с любыми другими медицинскими препаратами.

Особые указания

Отслеживаемость

При каждом введении данного препарата необходимо регистрировать название и номер серии препарата для сохранения данных о связи между пациентом и серией препарата.

Реакции гиперчувствительности

При применении фактора свертывания крови IX возможны реакции гиперчувствительности, как и при применении любого другого препарата, содержащего белки человека. Препараты фактора свертывания крови IX содержат не только фактор IX, но также следы других белков человека. При возникновении симптомов гиперчувствительности пациентам рекомендуется немедленно прекратить применение препарата и обратиться за медицинской помощью. Пациенты должны быть проинформированы о ранних симптомах реакций гиперчувствительности, включая крапивницу, генерализованную крапивницу, ощущение стеснения в груди, бронхоспазм, артериальную гипотензию и анафилаксию.

В случае развития шока должна быть проведена стандартная противошоковая терапия.

Ингибиторы

Пациентов, находившихся на лечении препаратами фактора свертывания крови IX неоднократно, следует наблюдать на предмет появления нейтрализующих антител (ингибиторов), количественный подсчет которых следует производить в единицах Бетесда (БЕ) с применением соответствующих биологических исследований.

В литературных источниках отмечается наличие связи между возникновением ингибиторов фактора IX и аллергическими реакциями. Пациенты с аллергическими реакциями в анамнезе должны быть обследованы с целью выявления ингибиторов. Следует отметить, что у пациентов с ингибиторами фактора IX при последующем воздействии фактора IX может возрастать риск развития анафилактических реакций.

Принимая во внимание возможный риск аллергических реакций на препараты фактора свертывания крови IX, первоначальное введение фактора IX следует проводить под наблюдением врача, имеющего опыт в оказании медицинской помощи при возникновении аллергической реакции.

Тромбоэмболические осложнения

В связи с тем, что существует потенциальный риск возникновения тромбоэмболических осложнений при применении препарата у пациентов групп риска (заболевания печени, послеоперационный период, новорожденные, пациенты с риском развития тромбоэмболических осложнений или диссеминированного внутрисосудистого свертывания) следует инициировать клиническое наблюдение ранних признаков тромботической коагулопатии и коагулопатии потребления с соответствующими лабораторными исследованиями. В каждой из таких ситуаций следует соотносить пользу и риск применения препарата.

Сердечно-сосудистая система

У пациентов с факторами риска развития заболеваний сердечно-сосудистой системы заместительная терапия фактором IX может привести к повышению риска этих заболеваний.

СООТВЕТСТВУЕТ ЭКСПЕРТНОМУ ОТЧЕТУ
от 13.03.2026 № 5142
(ПОСЛЕДОВАТЕЛЬНОСТЬ 0001)

Осложнения, связанные с применением катетера

При необходимости установки устройства для центрального венозного доступа следует учитывать риск развития осложнений, включая местные инфекции, бактериемию и тромбоз в месте введения катетера.

Трансмиссивные агенты

Стандартные меры предотвращения инфекций, вызываемых применением лекарственных препаратов, произведенных из крови или плазмы крови человека, включают отбор доноров, проверку индивидуальных порций и пулов плазмы на наличие специфических маркеров инфекции, а также включение в производственный процесс эффективных мер по инактивации/элиминации вирусов. Тем не менее, при применении лекарственных препаратов, изготовленных из крови или плазмы крови человека, риск переноса возбудителей инфекционных заболеваний нельзя полностью исключить. Это также относится и к неизвестным и новым вирусам и другим патогенам. Считается, что принимаемые меры эффективны в отношении вирусов, имеющих оболочку, таких как вирус иммунодефицита человека (ВИЧ), вирус гепатита В (ВГВ), вирус гепатита С (ВГС), а также в отношении вируса гепатита А (ВГА), не имеющего оболочки.

Принятые меры могут быть частично эффективны в отношении вирусов, не имеющих оболочки, таких как парвовирус В19. Инфекция, вызванная парвовирусом В19, может иметь серьезные последствия для беременных женщин (инфицирование плода) и лиц с иммунодефицитом или усиленным эритропоэзом (например, при гемолитической анемии).

Для пациентов, которые регулярно или повторно получают концентраты фактора IX, изготовленные из плазмы человека, следует рассмотреть проведение вакцинации против гепатита А и В.

Вспомогательные вещества

Натрий

Данный лекарственный препарат содержит 129 мг натрия на 1 флакон, что эквивалентно 6,5 % от рекомендуемого Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ) для взрослого человека максимального ежедневного поступления, равного 2 г натрия. Необходимо учитывать пациентам, находящимся на диете с ограничением поступления натрия.

Дети

Перечисленные особые указания относятся как к взрослым, так и к детям.

Детям в возрасте до 6 лет, у которых препараты фактора свертывания крови IX применяли редко, следует назначать эти препараты с осторожностью.

Влияние на способность управлять транспортными средствами, механизмами

Препарат не влияет на способность управлять транспортом или заниматься другими потенциально опасными видами деятельности, требующими повышенной концентрации внимания и быстроты психомоторных реакций.

Форма выпуска

Лиофилизат для приготовления раствора для инфузий.

по 250 МЕ фактора IX в стеклянных флаконах вместимостью 30 мл.

Условия хранения

Хранить при температуре от 2 до 8 °С.

Хранить в недоступном для детей месте.

СООТВЕТСТВУЕТ ЭКСПЕРТНОМУ ОТЧЕТУ
от 13.03.2026 № 5142
(ПОСЛЕДОВАТЕЛЬНОСТЬ 0001)

Срок годности

2 года.

Не используйте препарат после истечения срока годности, указанного на упаковке.

Условия отпуска

По рецепту.

Владелец регистрационного удостоверения

ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России

125167 Москва, Новый Зыковский проезд, д. 4.

Производитель/организация, принимающая претензии потребителей

ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России

125167 Москва, Новый Зыковский проезд, д. 4.

Телефон/факс: (495) 612-21-23 / (495) 612-42-52