

СЕПРОТИН®**Регистрационный номер:** ЛС-002446

Международное непатентованное или группировочное наименование: протеин С человеческий **Лекарственная форма:** лиофилизат для приготовления раствора для внутривенного введения **Фармакотерапевтическая группа:** *антитромботический препарат.* **Код АТХ:** B01AD12 **Фармакологические свойства.** *Фармакодинамика.* Протеин С - витамин К-зависимый антикоагулянтный гликопротеин, который синтезируется в печени. После активации комплексом тромбин/тромбомодулин на поверхности эндотелия сосудов протеин С превращается в активированный протеин С (activated protein C-APC). APC – сериновая протеаза, обладающая мощным антикоагулянтным действием, особенно в присутствии протеина S. Действие APC связано с инактивацией активированных V и VIII факторов свертывания, что приводит к уменьшению образования тромбина. APC обладает также профибринолитическим действием. **Показания к применению.** Препарат Сепротин показан при молниеносной пурпуре и кумарин-индуцированном некрозе кожи у пациентов с тяжелой врожденной недостаточностью протеина С. Кроме того, назначение препарата Сепротина с целью кратковременной профилактики показано пациентам с тяжелой врожденной недостаточностью протеина С в следующих случаях: при неизбежности хирургического или инвазивного вмешательства; в начале курса лечения производными кумарина; при недостаточной эффективности терапии только производными кумарина; при невозможности проведения курса лечения производными кумарина. **Противопоказания.** Повышенная чувствительность к действующему веществу или к любому из вспомогательных веществ, а так же к мышинным белкам, или к гепарину, за исключением случаев, когда необходимо лечение угрожающих жизни тромботических осложнений. **С осторожностью.** Для пациентов с почечной и/или печеночной недостаточностью рекомендуется применять с осторожностью. **Применение при беременности и в период грудного вскармливания.** Польза от применения препарата Сепротин в периоды беременности и лактации должна быть сопоставлена с риском для матери и младенца, а его назначение возможно только в случае явной необходимости. **Способ применения и дозы.** Доза, частота введения, длительность терапии препаратом Сепротин зависят от степени выраженности недостаточности протеина С, возраста пациента, его клинического состояния и уровня протеина С в плазме крови. Рекомендуемая начальная доза составляет от 60 до 80 МЕ/кг и позволяет определить интенсивность терапевтического ответа и период полувыведения. Пациенты, проходящие лечение во время острой фазы их заболевания, могут демонстрировать гораздо более низкие уровни повышения активности протеина С. Серьезные вариации индивидуальных реакций подразумевают, что воздействия препарата Сепротин на параметры свертывания крови должны проходить регулярную проверку уровня протеина С. При переводе пациента на постоянную терапию пероральными антикоагулянтами, отмену терапии протеином С следует проводить только при достижении стабильного антикоагулянтного состояния. Более того, начинать терапию пероральным антикоагулянтом рекомендуется не со стандартной нагрузочной дозы, а с низкой дозы с последующим постепенным повышением. Пациенты с почечной и/или печеночной недостаточностью должны подвергаться более тщательному мониторингу, поскольку опыт лечения таких пациентов отсутствует. Клинические данные об эффективности и безопасности применения Сепротина у пациентов с комбинированным тяжелым врожденным дефицитом протеина С и резистентностью к активированному протеину С ограничены. **Дети.** Дозы препарата Сепротин, применяемые для взрослых пациентов, могут назначаться детям и новорожденным согласно данным педиатрического клинического опыта, известного из отчетов и клинического исследования, в целом, охватывающих 83 пациента. **Побочное действие.** Как и в случае других препаратов для внутривенного введения, возможны аллергические реакции. Пациенты должны быть информированы о ранних признаках реакций гиперчувствительности, таких как: ангионевротический отек, жжение и болезненность в месте введения, озноб, гиперемия, кожная сыпь; крапивница, в том числе, генерализованная; головная боль, артериальная гипотензия, затороженность, тошнота, беспокойство, тахикардия, ощущения стеснения в

груди, ощущения покалывания, рвота и свистящее дыхание. Пациенты должны быть проинструктированы о необходимости немедленно обратиться к лечащему врачу при появлении этих симптомов. В ходе исследований был повышен С-реактивный белок. Сообщения о повышенной температуре и повышенном уровне С-реактивного белка относились к одному и тому же субъекту. Если препарат применяется у пациентов с тяжелым врожденным дефицитом протеина С, могут развиваться антитела, ингибирующие активность протеина С. **Перечень всех побочных эффектов представлен в инструкции по медицинскому применению. Передозировка.** Какие-либо сообщения о симптомах передозировки препарата Сепротина отсутствуют. **Взаимодействие с другими лекарственными средствами и другие формы взаимодействий.** На сегодняшний день взаимодействие препарата Сепротин с другими лекарственными средствами не отмечено.

У пациентов, начинающих лечение пероральными антикоагулянтами из группы антагонистов витамина К (например, варфарином), до наступления антикоагулянтного эффекта возможно преходящее состояние гиперкоагуляции. Именно по этой причине при переводе пациента на прием пероральных антикоагулянтов заместительную терапию протеином С следует продолжать до наступления стабильного антикоагулянтного эффекта.

Несовместимость. Поскольку исследования по оценке совместимости препарата Сепротин не проводили, препарата Сепротин не следует смешивать с другими препаратами. **Особые указания. Меры предосторожности при применении.** Так как существует риск развития аллергических реакций, пациенты должны быть информированы о ранних симптомах аллергии, таких как крапивница (в том числе генерализованная), ощущение стеснения в груди, свистящее дыхание, артериальная гипотензия и анафилаксия. При появлении этих симптомов пациенты должны сообщить о них лечащему врачу. Рекомендуется немедленно прекратить применение препарата. В случае развития шока следует придерживаться действующих стандартов его лечения. Препарат Сепротин может содержать следовые количества гепарина. Поэтому у пациентов могут наблюдаться гепарин-индуцированные аллергические реакции, сопровождающиеся быстрым снижением количества тромбоцитов (гепарин-индуцированная тромбоцитопения (ГИТ)). При ГИТ могут наблюдаться артериальный или венозный тромбоз, синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания (ДВС), пурпура, пекетии и желудочно-кишечное кровотечение (мелена). При подозрении на ГИТ необходимо как можно быстрее определить уровень тромбоцитов и, если это необходимо, прервать лечение препаратом Сепротин. Выявление ГИТ осложняется тем, что аналогичные симптомы уже могут иметь место в острой фазе заболевания у пациентов с тяжелой наследственной недостаточностью протеина С. Пациентам с ГИТ в дальнейшем следует избегать приема препаратов, содержащих гепарин. При применении препарата Сепротин в клинической практике было отмечено несколько случаев кровотечений. Это могло быть связано с сопутствующим применением антикоагулянтов (например, гепарина). Однако, нельзя полностью исключить и то, что введение препарата Сепротин дополнительно способствовало возникновению указанных случаев кровотечения. **Влияние на способность управлять транспортными средствами, механизмами.** Препарат Сепротин не влияет на способность управлять транспортными средствами и другими механизмами. **Условия отпуска.** Отпускают по рецепту. **Претензии потребителей, рекламации по качеству препарата и сообщения о развитии нежелательных реакций принимаются по адресу АО «Эс Джи Биотех»:** 601125, Российская Федерация, Владимирская область, Петушинский район, п. Вольгинский, ул. Владимирская, д. 18, офис 26 Тел. (Факс): +7(49243) 7-31-15 (доб. 5005) **Настоящая сокращенная инструкция по применению («СИП»)** представлена исключительно в информационных целях и не может служить в качестве исчерпывающего руководства при назначении и применении препарата. СИП (V.2) от 04.06.2018 на основании ИМП от 30.08.2017