

Vodič za bolesnike/njegovatelje kod primjene lijeka Hemlibra (emicizumab)

Ovaj vodič predstavlja edukacijski materijal koji je obavezan kao uvjet za stavljanje lijeka Hemlibra u promet, u cilju dodatne minimizacije važnih odabranih rizika.

Bez promidžbenog sadržaja.

Informacije navedene u ovom edukacijskom materijalu ne zamjenjuju one navedene u uputi o lijeku koja je priložena svakom pakiranju ovog lijeka. Za potpune informacije prije primjene lijeka pročitajte uputu o lijeku (dostupna u svakom pakiranju lijeka i na <https://cinmed.me/registar-humanih-lijekova/>).

Ovaj edukacijski materijal možete pronaći na internetskim stranicama Instituta za lijekove i medicinska sredstva Crne Gore (CInMED) u dijelu Farmakovigilanca/Mjere minimizacije rizika.

SAŽETAK VAŽNIH RIZIKA I PREPORUČENIH POSTUPAKA ZA NJIHOVU PREVENCIJU I/ILI MINIMIZACIJU

- Moguće je ozbiljno, po život opasno stvaranje krvnih ugrušaka (tromboembolijski događaji) ili epizode propadanja crvenih krvnih stanica (trombotska mikroangiopatija) kod istodobne primjene Hemlibre i aktiviranog koncentrata protrombinskog kompleksa (aPCC)
- Kada primete lijek Hemlibra potrebno je pridržavati se uputa liječnika o načinu primjene lijekova koji zaobilaze aktivnost faktora VIII
- Hemlibra utječe na određene laboratorijske testove koagulacije, što može dovesti do netočnih rezultata
- Karticu za bolesnike uvijek nosite sa sobom i pokažite je pri svakom posjetu zdravstvenim radnicima, uključujući laboratorijske zdravstvene radnike koji će Vam provoditi testove koagulacije
- Ako iskusite bilo koju nuspojavu, molimo da o tome obavijestite svog liječnika
- **U slučaju hitnosti:**
 - Obratite se odgovarajućem zdravstvenom radniku kako biste odmah dobili medicinsku pomoć.
 - Ako taj zdravstveni radnik bude imao bilo kakvih pitanja u svezi s Vašom hemofilijom A ili trenutnim liječenjem, uputite ga da se obrati Vašem liječniku.
- Recite svom liječniku da primjenjujete lijek Hemlibra prije obavljanja laboratorijskih pretraga kojima se određuje koliko Vam se dobro zgrušava krv. Naime, prisutnost lijeka Hemlibra u krvi može utjecati na nalaze nekih laboratorijskih pretraga i tako dovesti do netočnih rezultata.
- Kada se u bolesnika liječenih lijekom Hemlibra primjenjivao lijek koji zaobilazi aktivnost faktora VIII, a zove se aPCC (FEIBA), primijećene su ozbiljne i potencijalno po život opasne nuspojave. One su uključivale:
 - **trombotsku mikroangiopatiju (TMA)** – to je ozbiljno stanje koje može biti opasno po život, a uzrokuje oštećenje unutarnje stijenke krvnih žila i stvaranje krvnih ugrušaka u malim krvnim žilama. To može dovesti do oštećenja bubrega i/ili drugih organa.
 - **tromboemboliju** – može doći do nastanka krvnih ugrušaka, koji u rijetkim slučajevima mogu uzrokovati po život opasno začepljenje krvnih žila.

Što je Hemlibra?

Lijek Hemlibra, sadrži djelatnu tvar emicizumab koji pripada skupini lijekova koji se zovu „monoklonska protutijela“.

Hemlibra se koristi za liječenje osoba svih dobnih skupina:

Indicirana je za rutinsku profilaksu epizoda krvarenja u bolesnika s hemofilijom A sa ili bez inhibitora faktora VIII.

Ovaj se lijek koristi za sprječavanje krvarenja ili smanjenje broja epizoda krvarenja u osoba s ovom bolešću. Ne smije se koristiti za liječenje epizoda krvarenja.

Kako je Hemlibra ispitana kod hemofilije A?

Hemlibra je ispitana u odraslih i djece s hemofilijom A.

Kako se Hemlibra koristi kod hemofilije A?

Hemlibra se daje injekcijom pod kožu (supkutano), a kada se primjenjuje prema uputama prisutna je u krvi u stabilnim koncentracijama.

Vaš liječnik ili medicinska sestra pokazat će Vama i/ili Vašem njegovatelju kako injicirati lijek Hemlibra. Nakon te obuke Vi i/ili Vaš njegovatelj trebali biste moći injicirati lijek kod kuće, bilo sami ili uz pomoć njegovatelja.

Ako primjenjujem lijek Hemlibra, smijem li nastaviti liječenje lijekovima koji zaobilaze aktivnost faktora VIII (kao što je NovoSeven ili FEIBA) za sprječavanje krvarenja?

- Profilaktičko liječenje lijekovima koji zaobilaze aktivnost faktora VIII treba prekinuti dan prije uvođenja lijeka Hemlibra.

Bolesnik koji se liječi emicizumabom može koristiti „lijekove koji zaobilaze aktivnost faktora VIII“ za liječenje probojnih krvarenja u skladu sa smjernicama za primjenu tih lijekova navedenima u informacijama o lijeku.

Prije nego što počnete primjenjivati lijek Hemlibra vrlo je važno da razgovarate s Vašim liječnikom o tome kada i kako koristiti „lijekove koji zaobilaze aktivnost faktora VIII“ dok se liječite lijekom Hemlibra, jer će se to možda razlikovati u odnosu na dosadašnju primjenu. Kada se aPCC (FEIBA) primjenjivao u bolesnika liječenih lijekom Hemlibra, primijećene su ozbiljne i potencijalno po život opasne nuspojave.

Vaš liječnik treba s Vama ili Vašim njegovateljem razgovarati o točnoj dozi i rasporedu primjene lijekova koji zaobilaze aktivnost faktora VIII, ako je njihova primjena potrebna tijekom liječenja lijekom Hemlibra.

Primjena lijeka koji zaobilazi aktivnost faktora VIII u slučaju probojnog krvarenja tijekom liječenja lijekom Hemlibra

Prije nego ste počeli primjenjivati lijek Hemlibra, razgovarali ste sa svojim liječnikom o tome kada trebate primijeniti lijek koji zaobilazi aktivnost faktora VIII, u kojoj dozi i prema kojem rasporedu, te trebate pažljivo slijediti upute Vašeg liječnika

- Hemlibra povećava sposobnost zgrušavanja krvi. Potrebna doza lijeka koji zaobilazi aktivnost faktora VIII stoga bi mogla biti manja nego ona koju ste primjenjivali prije početka liječenja lijekom Hemlibra. Doza i trajanje liječenja lijekovima koji zaobilaze aktivnost faktora VIII ovisit će o lokaciji i opsegu krvarenja te Vašem kliničkom stanju.
- Kod primjene svih lijekova za koagulaciju (aPCC, rFVIIa, FVIII itd.) potrebno je razmotriti potvrdu krvarenja prije ponovnog doziranja.
- Primjenu aPCC-a treba izbjegavati, osim ako nisu dostupne druge mogućnosti liječenja.
 - Ako je u bolesnika koji prima profilaksu lijekom Hemlibra krvarenje moguće liječiti samo aPCC-om, početna doza ne smije biti veća od 50 jedinica/kg te se preporučuje laboratorijsko praćenje (uključujući, ali ne i ograničavajući se na praćenje bubrežne funkcije, određivanje broja trombocita i ocjenu tromboze).
 - Ako se krvarenje ne može kontrolirati početnom dozom aPCC-a do 50 jedinica/kg, dodatne doze aPCC-a treba primijeniti pod vodstvom ili nadzorom liječnika te razmotriti laboratorijsko praćenje i potvrdu krvarenja prije ponovnog doziranja. Ukupna doza aPCC-a tijekom 24 sata liječenja ne smije premašiti 100 jedinica/kg.
 - Nadležni liječnici moraju pažljivo odvagati rizik od TMA i tromboembolije u odnosu na rizik od krvarenja kada razmatraju liječenje aPCC-om u dozi većoj od maksimalno 100 jedinica/kg tijekom 24 sata.
- Sigurnost i djelotvornost lijeka Hemlibra nisu se formalno ispitivale u kirurškim uvjetima. Ako je u perioperacijskom razdoblju potrebno primijeniti lijekove koji zaobilaze aktivnost faktora VIII, preporučuje se praćenje gore navedenih preporuka za doziranje aPCC-a.

Koje važne informacije uvijek moram reći zdravstvenim radnicima kako bi mi mogli pružiti odgovarajuću skrb?

- Recite Vašem liječniku da primjenjujete lijek Hemlibra za liječenje hemofilije A.
- Recite Vašem liječniku da se liječite lijekom Hemlibra prije obavljanja laboratorijskih pretraga kojima se određuje koliko Vam se dobro zgrušava krv.

Naime, prisutnost lijeka Hemlibra u krvi može utjecati na nalaze nekih laboratorijskih pretraga i tako dovesti do nepouzdatih rezultata. Te testove Vaš liječnik može nazvati „testovima koagulacije“ i „testovima za određivanje inhibitora“.

- Hemlibra utječe na testove za određivanje aktiviranog parcijalnog tromboplastinskog vremena (aPTV) i na sve testove koji se temelje na aPTV-u, kao što je jednostupanjski test za određivanje aktivnosti faktora VIII (pogledajte Tablicu 1 u nastavku).
- Stoga se u bolesnika koji primaju profilaksu lijekom Hemlibra rezultati testova za određivanje aPTV-a i jednostupanjskih testova za određivanje aktivnosti faktora VIII ne bi trebali koristiti za praćenje aktivnosti lijeka Hemlibra, određivanje doze nadomjestaka faktora ili antikoagulansa ili za mjerenje titra inhibitora faktora VIII (vidjeti u nastavku).
- Međutim, Hemlibra ne utječe na testove za određivanje pojedinačnih faktora koagulacije koji koriste kromogene metode ili imunometode, pa se oni mogu koristiti za praćenje parametara koagulacije tijekom liječenja, s time da kod kromogenih testova za određivanje aktivnosti FVIII treba u obzir uzeti specifične parametre.
- Kromogeni testovi za određivanje aktivnosti FVIII koji sadrže goveđe faktore koagulacije nisu osjetljivi na emicizumab (ne mjere njegovu aktivnost), pa se mogu koristiti za praćenje aktivnosti endogenog ili infundiranog faktora VIII ili za određivanje inhibitora FVIII. Za određivanje inhibitora faktora VIII može se koristiti kromogeni Bethesda test s goveđim koagulacijskim proteinima koji je neosjetljiv na emicizumab.
- Laboratorijski testovi na koje Hemlibra ne utječe prikazani su u Tablici 1 u nastavku.

Tablica 1 Testovi koagulacije na čije nalaze Hemlibra utječe, odnosno ne utječe

Nalazi na koje Hemlibra utječe	Nalazi na koje Hemlibra ne utječe
- aktivirano parcijalno tromboplastinsko vrijeme (aPTV) - aktivirano vrijeme zgrušavanja (ACT) - jednostupanjski testovi za određivanje pojedinačnih faktora koagulacije koji se temelje na aPTV-u	- trombinsko vrijeme (TV) - jednostupanjski testovi za određivanje pojedinačnih faktora koagulacije koji se temelje na protrombinskom vremenu (PV) - kromogeni testovi za određivanje pojedinačnih faktora koagulacije osim FVIII¹

- test za određivanje otpornosti na aktivirani protein C (engl. <i>activated protein C resistance</i>, APC-R) koji se temelji na aPTV-u - Bethesda testovi (utemeljeni na zgrušavanju) za određivanje titra inhibitora FVIII	- imunotestovi (npr. ELISA, turbidimetrijske metode) - Bethesda testovi (goveđi kromogeni) za određivanje titra inhibitora FVIII - genetički testovi za određivanje faktora koagulacije (npr. faktor V Leiden, protrombin 20210)
---	--

Što je Kartica za bolesnika?

Kartica za bolesnika sadrži važne informacije o sigurnosti koje morate znati prije, tijekom i nakon liječenja lijekom Hemlibra.

- Vaš liječnik, ljekarnik ili medicinska sestra trebaju Vam dati Karticu za bolesnika prije početka liječenja lijekom Hemlibra.
- **Karticu za bolesnika uvijek nosite sa sobom** – možete je držati u novčaniku ili torbici.
- **Pokažite Karticu za bolesnika svim zdravstvenim radnicima koji sudjeluju u Vašem liječenju. To uključuje sve liječnike, ljekarnike, laboratorijsko osoblje, medicinske sestre ili stomatologe koje posjetite – ne samo liječnika specijalista koji Vam propisuje lijek Hemlibra.**
- Obavijestite Vašeg partnera ili skrbnika o svom liječenju i pokažite im Karticu za bolesnika, jer oni mogu primijetiti nuspojave kojih Vi niste svjesni.
- **Karticu za bolesnika nosite sa sobom još 6 mjeseci nakon posljednje doze lijeka Hemlibra.** Naime, učinci lijeka Hemlibra mogu potrajati nekoliko mjeseci, pa se nuspojave mogu javiti čak i ako se više ne liječite lijekom Hemlibra.

Poziv na prijavljivanje neželjenih dejstava

Ako Vam se javi bilo koje neželjeno dejstvo recite to svom ljekaru, farmaceutu ili medicinskoj sestri. Ovo uključuje i bilo koja neželjena dejstva koja nijesu navedena Uputstvu za pacijenta. Neželjena dejstva možete prijavljivati direktno kod zdravstvenih radnika, čime ćete pomoći u dobijanju više informacija o bezbjednosti ovog lijeka.

