

EDUKAČNÍ MATERIÁL

ULTOMIRIS® ▼ (ravulizumab)

Brožura s informacemi pro pacienty s paroxysmální noční hemoglobinurií (PNH)

▼ Tento léčivý přípravek podléhá dalšímu sledování. To umožní rychlé získání nových informací o bezpečnosti. Žádáme zdravotnické pracovníky, aby hlásili jakákoli podezření na nežádoucí účinky.

Pokud se u Vás vyskytne kterýkoli z nežádoucích účinků, sdělte to svému lékaři nebo lékárníkovi. Stejně postupujte i v případě jakýchkoli nežádoucích účinků, které nejsou uvedeny v příbalové informaci. Nežádoucí účinky můžete hlásit také přímo prostřednictvím národního systému hlášení nežádoucích účinků.

Podrobnosti o hlášení najdete na: <http://www.olecich.cz/hlaseni-pro-sukl/nahlasit-nezadouci-ucinek>. Adresa pro zaslání je Státní ústav pro kontrolu léčiv, odbor farmakovigilance, Šrobárova 48, Praha 10, 100 41, email: farmakovigilance@sukl.cz.

Je třeba doplnit i přesný obchodní název a číslo šarže. Nahlášením nežádoucích účinků můžete přispět k získání více informací o bezpečnosti tohoto přípravku.

Tento přehled nežádoucích účinků není úplný a je třeba se seznámit i s možnými dalšími nežádoucími účinky, jejichž výčet naleznete v Příbalové Informaci pro pacienta. Příbalová informace pro pacienta (PIL) je distribuována v každém balení léčivého přípravku a lze jí také vyhledat na <http://www.olecich.cz> po zadání názvu léčivého přípravku pod zkratkou PIL.

Tato informace může být také hlášena společnosti Swixx Biopharma s.r.o, Praha, Česká republika, lokálnímu partnerovi společnosti Alexion na číslo: +420 242 434 222, email: medinfo.czech@swixxbiopharma.com.

ALEXION®

Slovník pojmů

Anémie

Stav, kdy tělo nemá dostatek červených krvinek; může vést k únavě a jiným symptomům.

Antikoagulancia

Někdy se nazývají „ředidla krve“; antikoagulancia jsou léky, které snižují schopnost srážení krve a pomáhají bránit tvorbě krevních sraženin.

Krevní sraženina

Slepí-li se mnoho krevních destiček v krvi k sobě, vytvoří se krevní sraženina. Tyto sraženiny mohou blokovat průtok krve žilami a tepnami, v závislosti na jejich velikosti a místě výskytu (viz Trombóza).

Chronická hemolýza

Dlouhodobý (chronický) rozpad červených krvinek (hemolýza).

Komplementový systém (nazývaný také komplementová kaskáda nebo jen komplement)

Část imunitního systému, která likviduje bakterie a jiné cizorodé buňky. U PNH je komplement zodpovědný za rozpad červených krvinek, které mají nedostatek specifického ochranného proteinu.

Hemoglobin

Látka hnědo-červené barvy obsažená v červených krvinkách, která přenáší kyslík do celého těla. Je zodpovědná za charakteristicky tmavou moč při PNH.

Hemoglobinurie

Hemoglobin v moči. Odborným termínem se tmavé moči, která se u PNH někdy vyskytuje, říká moč „barvy coca-coly“. Po rozložení nebo rozpadu červených krvinek, které se vyskytují u PNH, dochází k uvolnění hemoglobinu z červených krvinek. Když nedojde k plnému zpracování tělními systémy, je vylučován jako odpad a obarvuje moč charakteristicky coca-colově hnědou barvou.

Meningokoková infekce

Infekce způsobená bakterií zvanou Neisseria meningitidis (nazývaná též meningokok). Může způsobit zánět mozkových blan (meningitidu) nebo rozsáhlou celotělovou infekci (sepsi).

Sepse

Přítomnost bakterií nebo jiných infekčních organismů, nebo jimi vytvářených jedů, které se mohou rozšířit krví do celého těla.

Paroxysmální noční hemoglobinurie (PNH)

Vzácná krevní porucha, při které dochází k trvalému ničení nebo rozpadu červených krvinek komplementovým systémem. Tento proces může vést k závažným potížím, jako je anémie, únava a trombóza.

Červené krvinky

Červené krvinky přenášejí kyslík pomocí proteinového komplexu nazývaného hemoglobin. Červené krvinky jsou u PNH soustavně napadány a ničeny komplementovým systémem, protože nemají důležité ochranné proteiny.

Trombóza (trombotické příhody)

Tvorba nebo rozvoj krevní sraženiny, která často zablokuje proudění krve v cévách. U PNH se krevní sraženiny vyskytují na běžných místech, ale mohou se objevit i na místech neobvyklých, jako například v cévách břicha (viz Krevní sraženina).

Malignita

Zhoubné onemocnění ve smyslu maligního nádoru.

Aplastická anémie

Chudokrevnost charakterizovaná nedostatečnou tvorbou krevních buněk vedoucím k úbytku všech krevních elementů - červených krvinek (erytrocytů), bílých krvinek (leukocytů) i krevních destiček (trombocytů). Toto onemocnění je způsobeno poruchou kmenové (mateřské buňky), která vytváří všechny tři druhy krvinek. Aplastické anémie mohou být vrozené nebo získané.

Myelodysplastický syndrom (MDS)

Onemocnění krvetvorby způsobené mutací kmenové krvetvorné buňky, která vede k tvorbě patologického klonu buněk jedné nebo více krevních řad.

Úvod

Tato příručka je určena dospělým pacientům, kteří trpí paroxysmální noční hemoglobinurií (PNH). Příručka poskytuje informace o přípravku ULTOMIRIS®, jak vám bude podáván, a důležité bezpečnostní informace, se kterými se musíte seznámit.

Co je ULTOMIRIS®?

ULTOMIRIS® je léčivo určené k léčbě pacientů s PNH. Jedná se o humanizovanou monoklonální protilátku. Protilátky jsou bílkoviny, které se mohou v krvi vázat na určité cílové molekuly. Pojem humanizovaná označuje, že je protilátka upravena, aby byla co nejvíce podobná lidským protilátkám. Monoklonální znamená, že veškeré léčivo pochází z jediné původní protilátky, tj. jsou všechny přesně stejné.

PNH je onemocnění, při kterém je specifická část přirozeného imunitního systému, zvaná komplementový systém, nadměrně aktivní, obvykle v důsledku genetické poruchy jeho normální regulace. Komplementový systém je stále aktivní a je-li jeho aktivita nadměrná, může ničit červené krvinky (hemolýza). To může vést ke snížení množství krevních buněk, únavě, výkonnostním obtížím, bolesti, tmavé moči, dechové nedostatečnosti a vzniku krevních sraženin.

ULTOMIRIS® je protilátka, která se váže na jednu z částí komplementového systému a inaktivuje ji. Tímto způsobem ULTOMIRIS® zmírňuje hemolýzu (rozpad červených krvinek), která je příčinou projevů a příznaků PNH. PNH je chronické onemocnění, proto je přípravek ULTOMIRIS® určen k dlouhodobé léčbě.

Časté dotazy

JAKÁ BEZPEČNOSTNÍ OPATŘENÍ SE VZTAHUJÍ K PŘÍPRAVKU ULTOMIRIS®?

Důležité bezpečnostní informace

Přípravek ULTOMIRIS® blokuje část imunitního systému, a proto zvyšuje riziko závažné infekce a sepse, způsobené zejména bakterií *Neisseria meningitidis*. Proto může dojít k případům zánětu mozkových blan, a také k závažným celotělovým infekcím včetně krve.

Tyto infekce vyžadují naléhavou a náležitou péči, neboť se mohou rychle stát smrtelnými či život ohrožujícími a vedou k závažným následkům.

Aby se snížilo riziko infekce, je důležité porozumět bezpečnostním opatřením a vědět, jak se při podezření na infekci zachovat (viz níže).

Bezpečnostní opatření:

Před zahájením léčby přípravkem ULTOMIRIS® **MUSÍTE BÝT OČKOVÁNI** proti meningokokové infekci a v některých případech vám musí být preventivně podávána antibiotika za účelem snížení rizika infekce *Neisseria meningitidis* do té doby, než začne vakcína účinkovat.

V případě, že není vakcína k dispozici nebo se u vás očkování nesmí provést, budou vám předepsána antibiotika na celé období léčby nebo na dobu 2 týdnů po provedeném očkování.

Očkování snižuje riziko rozvoje infekce, ale zcela je nevyklučuje.

PŘÍZNAKY INFEKCE

JE NUTNÉ OKAMŽITĚ INFORMOVAT LÉKAŘE, JESTLIŽE SE OBJEVÍ KTERÝKOLIV Z NÁSLEDUJÍCÍCH PŘÍZNAKŮ:

- Bolest hlavy s pocitem na zvracení nebo zvracením
- Bolest hlavy se ztuhnutím šíje nebo zad
- Horečka
- Kožní vyrážka
- Zmatenost
- Bolest svalů v kombinaci s příznaky chřipkového onemocnění
- Citlivost na světlo

NEMŮŽETE-LI ZASTIHNOUT SVÉHO OŠETŘUJÍCÍHO LÉKAŘE, JDĚTE NA LÉKAŘSKOU POHOTOVOST A PROKAŽTE SE BEZPEČNOSTNÍ KARTOU PACIENTA.

JE TŘEBA PROVÉST NĚKTERÁ OPATŘENÍ PŘED ZAHÁJENÍM LÉČBY?

Před zahájením léčby s vámi váš ošetřující lékař probere:

- očkování proti meningitidě a v některých případech specifické antibiotické léčby za účelem snížení rizika infekce bakterií zvanou *Neisseria meningitidis*
- projevy infekce a způsob, jakým se zachovat v případě, že tyto příznaky propuknou
- nutnost pečlivého sledování lékařem po jakémkoli přerušení léčby přípravkem ULTOMIRIS®.

Váš lékař či zdravotní sestra se musí ujistit, že bylo očkování proti meningokokové infekci provedeno alespoň 2 týdny před první infuzí přípravku ULTOMIRIS® a/nebo v některých případech byla podána antibiotická léčba za účelem snížení rizika infekce *Neisseria meningitidis*.

Obdržíte rovněž startovací sadu, která obsahuje:

- **Bezpečnostní kartu pacienta**, která obsahuje seznam specifických symptomů, na které se vždy musí dávat pozor. A také jméno a kontakt na vašeho ošetřujícího lékaře. Tuto kartu je nezbytné nosit neustále u sebe a prokazovat se jí před všemi zdravotníky při jakékoli návštěvě zdravotnického zařízení, včetně například zubní ordinace, po celou dobu léčby a ještě 8 měsíců po jejím ukončení.
- **Brožuru s informacemi pro pacienta.**

JAK SE PŘÍPRAVEK ULTOMIRIS® PODÁVÁ?

ULTOMIRIS® se podává ve formě **intravenózní infuze** (zavedení roztoku do žíly kapačkou). Infuze bude trvat přibližně 2 hodiny. Infuzi musí připravovat a podávat lékař nebo jiný příslušně kvalifikovaný zdravotník.

Jako všechna léčiva podávaná ve formě intravenózní infuze, může přípravek ULTOMIRIS® způsobit okamžitou nebo opožděnou reakci. Dojde-li k tomu, okamžitě informujte svého lékaře nebo ošetřující personál. V klinických studiích se u některých pacientů s PNH vyskytly infuzní reakce, které byly mírně závažné a přechodné (např. bolest dolní části zad a pokles krevního tlaku). U všech pacientů se závažnou reakcí na infuzi je třeba podávání přípravku ULTOMIRIS® přerušit a zahájit odpovídající léčbu.

Vzhledem k riziku infuzní reakce (včetně alergické reakce), budete po každé infuzi hodinu sledováni. Pozorně dodržujte pokyny lékaře.

Podání přípravku ULTOMIRIS® může způsobit alergickou reakci nebo reakci z precitlivlosti včetně anafylaktické reakce což je vážná alergická reakce která způsobuje ztížené dýchání nebo závrať. Může se objevit bolest v místě podání infuze. Pokud v průběhu infuze, nebo po infuzi pozorujete příznaky ztíženého dýchání, závrať nebo pocit na omdlení, okamžitě informujte ošetřující personál.

Je velmi důležité, nepromeškat nebo neodložit žádnou naplánovanou léčebnou aplikaci, aby byla zajištěna nepřerušovaná kontrola hemolýzy (destrukce červených krvinek) a byly maximálně využity výhody léčby přípravkem ULTOMIRIS®.

JAK DLOUHO BUDU MUSET UŽÍVAT ULTOMIRIS®?

Vzhledem k tomu, že **paroxysmální noční hemoglobinurie (PNH) je chronické onemocnění**, je přípravek ULTOMIRIS® určen k dlouhodobé léčbě. Pacienti, kteří zahájili léčbu přípravkem ULTOMIRIS®, by jej měli nadále dostávat i v případě, že se cítí lépe. Přerušeni nebo ukončení léčby přípravkem ULTOMIRIS® může způsobit návrat příznaků PNH po ukončení léčby.

LÉČBU NESMÍTE PŘERUŠIT BEZ LÉKAŘSKÉHO DOHLEDU

Plánujete-li léčbu přípravkem ULTOMIRIS® ukončit, je třeba s lékařem předem prodiskutovat možné nežádoucí účinky a rizika, která zahrnují zvýšený rozpad červených krvinek (hemolýzu), což může způsobit:

- Významný pokles množství červených krvinek (anémii)
- Může se projevit zmatenost nebo snížení pozornost
- Bolest na hrudi, anginu pectoris (palčivá bolest za hrudní kostí)
- Ledvinové potíže (vzestup hladiny kreatininu v krevním séru)
- Krevní sraženiny (trombóza)

Těhotenství: Podávání přípravku ULTOMIRIS® během těhotenství a u žen, které mohou otěhotnět a nepoužívají antikoncepci, se nedoporučuje. Před zahájením léčby sdělte lékaři, zda jste těhotná nebo že otěhotnění plánujete. Stejně tak je třeba informovat lékaře, pokud byste otěhotněla, nebo plánovala těhotenství kdykoli později v průběhu léčby. Ženy ve fertilním věku by měly v průběhu léčby a ještě 8 měsíců po jejím ukončení používat účinné metody antikoncepce.

Kojení by mělo být během léčby a ještě 8 měsíců po jejím ukončení přerušeno.

Krevní abnormality a malignity: Vzhledem k přirozenému vývoji nemoci existuje riziko, že u pacientů s PNH dojde k rozvoji onemocnění krve, jako je aplastická anémie (nedostatečná tvorba všech krevních elementů jako jsou červené a bílé krvinky i krevní destičky) nebo myelodysplastický syndrom (různorodá skupina získaného onemocnění kostní dřeně). Potenciální úloha přípravku ULTOMIRIS® v takových abnormalitách nebo malignitách nebyla studována.

ALEXION[®]

Copyright © 2011, Alexion Pharmaceuticals, Inc.
Všechna práva vyhrazena.
datum zpracování: 25.11.2019, kód: 2019/NM-CZ-2019-11-1158

Swixx  **BioPharma**
Modern Medicines for All

Swixx Biopharma s.r.o.
Hybernská 1034/5, 110 00 Praha 1
E-mail: medinfo.czech@swixxbiopharma.com

Verze: 1.0
Schváleno SÚKL: 11/2019, ULT-PNH-RMP1,4-PAT-LCZ-v1.0-11/2019