

Brošura za bolesnike/ roditelje s važnim informacijama o pravilnoj primjeni lijeka Soliris® (ekulizumab) u oboljelih od paroksizmalne noćne hemoglobinurije (PNH)

Ova brošura predstavlja edukacijski materijal koji je obavezan kao uvjet za stavljanje lijeka Soliris® 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 i na www.halmed.hr/Lijekovi/Baza-lijekova).

Ovaj edukacijski materijal možete pronaći na internetskim stranicama Agencije za lijekove i medicinske proizvode (HALMED) pod poveznicom Farmakovigilancija/Mjere minimizacije rizika.

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

- Liječenje ekulizumabom povećava rizik od teške infekcije, osobito one koju uzrokuju *Neisseria meningitidis* i druge bakterije roda *Neisseria*, uključujući diseminiranu gonoreju.
- VI/VAŠE DIJETE MORATE SE CIJEPITI protiv meningokokne infekcije najmanje 2 tjedna prije početka liječenja lijekom Soliris®. Ako Vi/Vaše dijete započnete liječenje lijekom Soliris® a još nije proteklo 2 tjedna otkako ste primili cjepivo protiv meningokoka, morat ćete primati antibiotik sve do 2 tjedna poslije cijepjenja kako bi se smanjio rizik od infekcije bakterijom *Neisseria meningitidis*.
- Djecu i adolescente mlađe od 18 godina treba cijepiti protiv bakterije *Haemophilus influenzae* i pneumokoknih infekcija najmanje dva tjedna prije početka terapije lijekom Soliris® i u skladu s nacionalnim preporukama za cijepjenje za svaku dobnu skupinu.
- U slučaju pojave BILO KOJEG od niže navedenih znakova i simptoma infekcije odmah je potrebno obavijestiti liječnika :
 - glavobolja praćena mučninom i povraćanjem
 - glavobolja s ukočenim vratom ili leđima
 - vrućica
 - osip
 - zbunjenost
 - jaka bol u mišićima u kombinaciji sa simptomima nalik gripu
 - osjetljivost na svjetlost
- Bolesnik treba uvijek sa sobom nositi Karticu za bolesnika, a svakog zdravstvenog radnika treba obavijestiti da se liječi ekulizumabom.
- Kao i svi lijekovi, koji se daju intravenskom infuzijom, Soliris® može uzrokovati neposrednu ili odgođenu alergijsku reakciju. Ako se to dogodi, potrebno se obratiti liječniku. S obzirom na to da postoji rizik od infuzijske reakcije (uključujući alergijsku reakciju), nakon svake infuzije bit ćete pod nadzorom oko jedan sat. Treba postupati točno u skladu s uputama liječnika.
- Prekid ili prestanak liječenja lijekom Soliris® može prouzročiti brz povratak još težih simptoma paroksizmalne noćne hemoglobinurije. Liječnik će razgovarati s Vama o mogućim nuspojavama i objasniti rizike. Liječnik će Vas htjeti pomno nadzirati najmanje 8 tjedana. Rizici prekida primanja lijeka Soliris® uključuju povećano razaranje crvenih krvnih stanica, što može prouzročiti:
 - značajno smanjenje broja crvenih krvnih stanica (anemiju)
 - smetenost ili promjenu razine budnosti
 - bol u prsištu ili anginu pektoris
 - povećanje razine kreatinina u serumu (tegobe s bubrežima) ili
 - trombozu (zgrušavanje krvi). Ako imate neki od ovih simptoma, obratite se liječniku.

RJEČNIK POJMOVA

Anemija

Stanje u kojem Vaše tijelo nema dovoljno crvenih krvnih zrnaca, što može prouzročiti umor i ostale simptome.

Antikoagulant

Ponekad nazivani razrjeđivačima krvi, antikoagulant su lijekovi koji smanjuju sposobnost zgrušavanja krvi i pomažu u sprječavanju stvaranja krvnih ugrušaka.

Krvni ugrušci

Kad se puno krvnih pločica slijepi u krvi, formira se krvni ugrušak. Ti ugrušci mogu blokirati protok krvi u venama i arterijama, ovisno o njihovoj veličini i smještaju (vidi „Tromboza“).

Kronična hemoliza

Razaranje crvenih krvnih zrnaca (hemoliza) tijekom dugotrajnog razdoblja (kronično).

Sustav komplementa (poznat i pod nazivom kaskada komplementa ili samo komplement)

Dio Vašeg imunskog sustava koji uništava bakterije i ostale strane stanice. Kod PNH, komplement je zadužen za razaranje crvenih krvnih zrnaca kojima nedostaju specifični zaštitni proteini.

Gonokokna infekcija

Spolno prenosiva infekcija uzrokovana bakterijom *Neisseria gonorrhoeae* (poznata i kao gonoreja). Može se proširiti i prouzročiti opću infekciju krvi (sepsu).

Hemoglobin

Crvenosmeđa tvar u crvenim krvnim zrnima koja po tijelu prenosi kisik. Odgovorna je za karakterističnu tamnu mokraću kod PNH-a.

Hemoglobinurija

Hemoglobin u mokraći. To je tehnički izraz za tamnu mokraću „boje kole“ koja se ponekad pojavljuje kod PNH. Kad se crvena krvna zrnca razore ili unište, kao kod PNH-a, iz crvenih krvnih zrnaca se oslobađa hemoglobin. Kad ga tijelo u potpunosti ne obradi, izbacuje se kao otpad i boji mokraću karakterističnom smeđom bojom kole.

Meningokokna infekcija

Infekcija prouzročena bakterijom *Neisseria meningitidis* (poznata i pod nazivom meningokok).

Može prouzročiti meningitis ili opću infekciju krvi (sepsu).

Paroksizmalna noćna hemoglobinurija (PNH)

Rijedak poremećaj krvi kod kojeg sustav komplementa kronično razara ili hemolizira crvena krvna zrnca. To može prouzročiti ozbiljne probleme, uključujući anemiju, umor i trombozu.

Crvena krvna zrnca (RBC)

Krvne stanice koje prenose kisik primjenjujući proteinski kompleks pod nazivom hemoglobin. Sustav komplementa kod PNH-a stalno napada i uništava crvena krvna zrnca jer tim krvnim stanicama nedostaju važni zaštitni proteini.

Tromboza (pojava tromba)

Stvaranje ili razvoj krvnog ugruška koji može spriječiti protok krvi kroz žilu. Krvni ugrušci se kod PNH-a mogu pojaviti na uobičajenom mjestu, ali i na neobičnim mjestima poput žila u trbuhu (vidi pod Krvni ugrušci).

UVOD

Ovaj vodič je za odrasle i adolescentne bolesnike oboljele od paroksizmalne noćne hemoglobinurije (PNH) i za roditelje djece i adolescenata oboljelih od PNH-a. Vodič vam pruža informacije o lijeku SOLIRIS®, kako ćete ga primati te važne sigurnosne informacije koje morate znati. Postoji još jedan vodič, posebno za roditelje male djece, koji će vam dati liječnik.

ŠTO JE SOLIRIS®?

SOLIRIS® je lijek koji se primjenjuje za liječenje bolesnika s PNH-om. To je vrsta humaniziranog monoklonskog protutijela. Protutijela su tvari koje se u krvi mogu vezati na specifične ciljeve. Humanizirano znači da je protutijelo stvoreno tako da što više sliči humanim protutijelima. Monoklonsko znači da sav lijek dolazi od jednog izvornog protutijela, tj. da su svi potpuno istovjetni.

PNH je bolest kod koje je određeni dio prirodnog imunskog sustava, poznat pod nazivom sustav komplementa, preaktivan, obično zbog genetskog poremećaja normalne regulacije sustava komplementa. Sustav komplementa uvijek je uključen, a ako je preaktivan može razoriti crvena krvna zrnca (hemoliza), što može prouzročiti smanjene krvne vrijednosti, umor, otežano funkcioniranje, bol, tamnu mokraću, isprekidan dah i krvne ugruške.

SOLIRIS® je protutijelo koje se veže za jedan od dijelova sustava komplementa i inaktivira ga. Zato SOLIRIS® ublažuje hemolizu (razaranje crvenih krvnih zrnaca) što je uzrok znakova i simptoma PNH-a. S obzirom na to da je PNH kronična bolest, SOLIRIS® je namijenjen za dugotrajno liječenje.

Često postavljana pitanja

KOJE SU VAŽNE SIGURNOSNE INFORMACIJE KOJE JE POTREBNO ZNATI TIJEKOM KORIŠTENJA LIJEKA SOLIRIS®?

VAŽNE SIGURNOSNE INFORMACIJE

S obzirom na to da SOLIRIS® blokira dio imunskog sustava, on povećava rizik od teške infekcije i sepsu (infekcija krvi), posebice bakterijom koja se zove *Neisseria meningitidis*. To može prouzročiti meningokoknu infekciju (tešku infekciju moždanih ovojnica i/ili sepsu) i infekciju drugim bakterijama roda *Neisseria* uključujući diseminiranu gonoreju.

Ove infekcije zahtijevaju hitnu i odgovarajuću skrb, jer mogu brzo postati smrtonosne, opasne po život ili dovesti do teških invalidnih stanja.

Važno je razumjeti mjere opreza koje se moraju poduzeti kako bi se smanjila vjerojatnost od tih infekcija i kako biste znali što morate učiniti ako sumnjate da imate infekciju (vidjeti u nastavku).

Kao mjera opreza:

VI/VAŠE DIJETE MORATE SE CIJEPITI protiv meningokokne infekcije najmanje 2 tjedna prije početka liječenja lijekom SOLIRIS®. Ako Vi/Vaše dijete započnete liječenje lijekom SOLIRIS®, a još nije proteklo 2 tjedna otkako ste primili cjepivo protiv meningokoka, morat ćete primiti antibiotik sve do 2 tjedna poslije cijepljenja kako bi se smanjio rizik od infekcije bakterijom *Neisseria meningitidis*.

Ako cjepivo nije dostupno za malo dijete ili ga iz nekog razloga ne možete/smijete primiti, dijete/ Vi ćete primiti antibiotik tijekom cijelog razdoblja liječenja ili do dva tjedna nakon što je omogućeno davanje cjepiva.

Djecu i adolescente mlađe od 18 godina treba cijepiti protiv bakterije *Haemophilus influenzae* i pneumokoknih infekcija u skladu s nacionalnim smjernicama za cijepljenje, najmanje dva tjedna prije početka terapije lijekom SOLIRIS® i u skladu s nacionalnim preporukama za cijepljenje za svaku dobnu skupinu.

KOJI SIMPTOMI ME TREBAJU ALARMIRATI TIJEKOM LIJEČENJA?

Cijepljenje smanjuje rizik od razvoja infekcije, ali ne uklanja u potpunosti taj rizik.

Morat ćete prepoznati znakove i simptome infekcije i odmah obavijestiti liječnika, ako se pojavi BILO KOJI od sljedećih simptoma:

- glavobolja praćena mučninom i povraćanjem
- glavobolja s ukočenim vratom ili leđima
- vrućica
- osip
- zbunjenost
- jaka bol u mišićima u kombinaciji sa simptomima nalik gripi
- osjetljivost na svjetlost



Ako ne možete doći do liječnika, otiđite na odjel za hitnu medicinsku pomoć i pokažite osoblju svoju sigurnosnu karticu bolesnika.



Roditelji / zakonski skrbnici novorođenčadi i dojenčadi: **imajte na umu da može biti teško otkriti tipične simptome glavobolje, vrućice i ukočenog vrata** te stoga kod beba treba obratiti pažnju na druge simptome uključujući neaktivnost, razdražljivost, povraćanje i slab apetit.

POSTOJE LI KORACI KOJE MORAM NAPRAVITI PRIJE POČETKA TERAPIJE?

Prije početka liječenja liječnik će s vama raspraviti važnost:

- primanja cjepiva protiv meningitisa, a u nekim slučajevima specifičnih antibiotika kako bi se smanjio rizik od infekcije vrstom bakterije *Neisseria meningitidis*
- razumijevanja simptoma povezanih s infekcijama i što treba učiniti ako imate te simptome
- razumijevanja da, ako se vaše dijete liječi, ono treba biti cijepljeno protiv *Haemophilus influenzae* i pneumokokne infekcije u skladu s nacionalnim smjernicama za cijepljenje najmanje dva tjedna prije početka terapije lijekom SOLIRIS®
- pozornog praćenja koje obavlja liječnik nakon bilo kakvog prekida liječenja lijekom SOLIRIS®.

Vaš liječnik ili medicinska sestra pobrinut će se da vi/vaše dijete primite cjepivo protiv meningokokne infekcije najkasnije 2 tjedna prije prve infuzije. Ako vi/vaše dijete započnete liječenje lijekom SOLIRIS® a još nije proteklo 2 tjedna otkako ste primili cjepivo protiv meningokoka, liječnik ili medicinska sestra pobrinut će se da primete antibiotik sve do 2 tjedna poslije cijepljenja kako bi se smanjio rizik od infekcije bakterijom *Neisseria meningitidis*.

Povrh toga, tijekom liječenja bit ćete pomno praćeni u pogledu pojave meningokokne i ostalih infekcija.

KAKO POČINJEM TERAPIJU LIJEKOM SOLIRIS®?

Terapiju lijekom SOLIRIS® mora propisati liječnik.

Dobit ćete i početni komplet koji sadrži:

- **sigurnosnu karticu bolesnika:** Vrlo je važno brzo identificirati i liječiti određene vrste infekcija kod bolesnika koji primaju SOLIRIS®; zato ćete dobiti sigurnosnu karticu u kojoj se navode specifični simptomi na koje uvijek trebate paziti. Ovu karticu uvijek nosite sa sobom i pokažite je svim zdravstvenim djelatnicima kod kojih idete.
- **PNH brošuru s informacijama za bolesnike/roditelje.**
- **U slučaju da je bolesnik malo dijete, roditeljima / zakonskim skrbnicima bit će dostavljen PNH vodič za roditelje.**

KAKO SE SOLIRIS® DAJE?

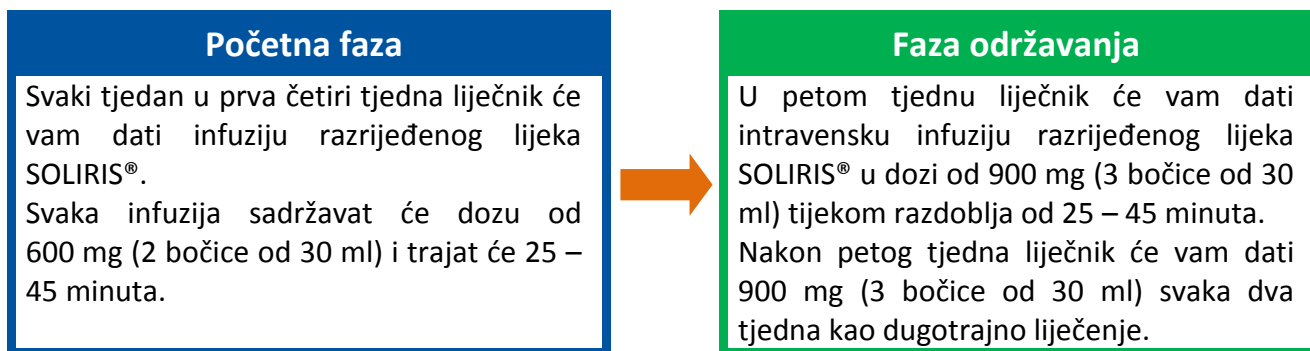
SOLIRIS® se daje **infuzijom** u venu (unošenje otopine u venu). Infuzija traje **25 do 45 minuta**. Mora je pripremiti i davati liječnik ili drugi kvalificirani zdravstveni radnik.

Kao i svi lijekovi koji se daju intravenskom infuzijom, SOLIRIS® može prouzročiti neposrednu ili odgođenu reakciju. Ako se to dogodi, obratite se liječniku.

S obzirom na to da postoji rizik od infuzijske reakcije (uključujući alergijsku reakciju), nakon svake infuzije bit ćete pod nadzorom oko jedan sat. Potrebno je postupati točno u skladu s uputama liječnika.

KOJA DOZA LIJEKA SOLIRIS® SE PRIMJENJUJE?

Za odrasle:



Za djecu i adolescente:

Tjelesna težina	Početa faza	Faza održavanja
≥ 40 kg	600 mg tjedno x 4	900 mg u 5. tjednu, a zatim 900 mg svaka 2 tjedna
30 do < 40 kg	600 mg tjedno x 2	900 mg u 3. tjednu, a zatim 900 mg svaka 2 tjedna
20 do < 30 kg	600 mg tjedno x 2	600 mg u 3. tjednu, a zatim 600mg svaka 2 tjedna
10 do < 20 kg	600 mg tjedno x 1	300 mg u 2. tjednu, a zatim 300mg svaka 2 tjedna
5 do < 10 kg	300 mg tjedno x 1	300 mg u 2. tjednu, a zatim 300mg svaka 3 tjedna

Djeca i adolescenti oboljeli od PNH-a koji teže 40 kg i više liječe se dozama preporučenim za odrasle.

Djeca i adolescenti oboljeli od PNH-a koji teže manje od 40 kg trebaju manju dozu, ovisno o njihovoj tjelesnoj težini. To će izračunati liječnik.

Jako je važno osigurati da **ne propustite ili odgodite zakazani terapijski termin** kako biste nastavili kontrolirati hemolizu i imali najveću korist od liječenja lijekom SOLIRIS®.

KOLIKO DUGO ĆU MORATI UZIMATI SOLIRIS®?

S obzirom na to da je **PNH kronična bolest**, SOLIRIS® je namijenjen **kao trajna terapija**.

Bolesnici koji počnu uzimati SOLIRIS®, moraju nastaviti primati SOLIRIS® čak i ako se osjećaju bolje.

Prekid ili završetak liječenja lijekom SOLIRIS® može prouzročiti vraćanje još težih simptoma PNH-a ubrzo nakon prekida liječenja lijekom SOLIRIS®.

Ne smijete prekidati liječenje bez medicinskog nadzora

Ako planirate prekinuti liječenje lijekom SOLIRIS®, prije toga morate raspraviti s liječnikom moguće nuspojave i rizike, koji obuhvaćaju razaranje crvenih krvnih stanica (hemoliza) što može prouzročiti:

- značajan pad broja crvenih krvnih zrnaca (anemija)
- da postanete smeteni ili manje oprezni
- bol u prsima ili anginu pektoris
- probleme s bubrezima (povišena razina kreatinina u serumu)
- zgrušavanje krvi (tromboza).

MORAM LI OBRATITI POZORNOST NA JOŠ NEŠTO KAD UZIMAM SOLIRIS®?

Rizik od infekcije

Zbog svojeg mehanizma djelovanja, SOLIRIS® treba oprezno davati bolesnicima s aktivnim sistemskim infekcijama.

Također možete biti pod rizikom od drugih infekcija uzrokovanih bakterijama roda *Neisseria* uključujući diseminiranu gonoreju.

Ako kod Vas postoji rizik od gonoreje, potražite savjet liječnika ili ljekarnika prije nego što primite ovaj lijek.

Alergijske reakcije

SOLIRIS® sadrži protein, a kod nekih ljudi proteini mogu izazvati alergijske reakcije. Ako imate bilo kakve znakove ili simptome alergije nakon primanja lijeka SOLIRIS®, savjetujte se s liječnikom.

Ostali lijekovi

Važno je razumjeti da bez savjetovanja s liječnikom ne smijete mijenjati uzimanje nekih lijekova, posebice antikoagulanata (razrjeđivača krvi) kao što su aspirin ili varfarin. Vaš liječnik obavezno mora znati koje sve lijekove uzimate.

Starije osobe

Nema posebnih mjera opreza za liječenje bolesnika u dobi od 65 i više godina.

Neželjeni učinci

SOLIRIS® se općenito dobro podnosi. Najčešće prijavljene nuspojave bile su glavobolja, sniženi broj bijelih krvnih zrnaca (leukopenija), a najteža nuspojava je meningokokna infekcija. Većina glavobolja bile su blage i nisu se nastavile nakon početne faze davanja lijeka SOLIRIS®.

REFERENCE:

01. SOLIRIS® (ekulizumab) uputa o lijeku.
02. Hillmen P, Young NS, Shubert J, et al. The complement inhibitor eculizumab in paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. *N Engl J Med.* 2006; 355: 1233-1243.
03. Rosse WF, Hillmen P, Schreiber AD. Immune-mediated hemolytic anemia. *Hematology (Am Soc Hematol Educ Program).* January 2004: 48-62.

Izdaje Alexion Europe kao obrazovnu uslugu za bolesnika.

Više informacija o PNH-u pogledajte na www.pnhsource.eu

U slučaju upita o sigurnosti nazovite: **+385 1 2396 900**

Ako primijetite bilo koju nuspojavu, potrebno je obavijestiti liječnika, ljekarnika ili medicinsku sestru. To uključuje i svaku moguću nuspojavu koja nije navedena u uputi o lijeku. Nuspojave možete prijaviti izravno putem nacionalnog sustava za prijavu nuspojava: Agenciji za lijekove i medicinske proizvode (HALMED) putem internetske stranice www.halmed.hr ili potražite HALMED aplikaciju putem Google Play ili Apple App Store trgovine. Prijavlivanjem nuspojava možete pridonijeti u procjeni sigurnosti ovog lijeka.

Travanj 2019.

The logo for Alexion, featuring the word "ALEXION" in a bold, blue, sans-serif font. A stylized blue arc with a red dot at its peak is positioned above the letters "X" and "I".

Alexion Europe SAS
1-15 Boulevard Edouard Belin
92500 Rueil-Malmaison – FRANCUSKA

The logo for Soliris, featuring the word "SOLIRIS" in a bold, blue, sans-serif font with a registered trademark symbol. Below it, the word "(e c u l i z u m a b)" is written in a smaller, grey, lowercase font. A blue and orange arc is positioned above the word "SOLIRIS".

SOLIRIS® je zaštićeni trgovački znak tvrtke Alexion
Pharmaceuticals, Inc. Copyright © 2019., Alexion
Pharmaceuticals, Inc. Sva prava pridržana.
