

Руководство для пациента/лица, осуществляющего уход за пациентом

Гемлибра (эмицизумаб)

Раствор для подкожного введения

Руководство для пациента/лица, осуществляющего уход за пациентом, позволяет обеспечить безопасное применение лекарственного препарата Гемлибра с целью лечения гемофилии А.

- Материалы по минимизации рисков при применении препарата Гемлибра (эмицизумаб) согласованы с Федеральной службой по надзору в сфере здравоохранения Российской Федерации (Росздравнадзором).
- Данные материалы содержат рекомендации по минимизации или предотвращению важных рисков, связанных с применением препарата.
- Подробная информация о возможных нежелательных реакциях представлена в инструкции по медицинскому применению (листке-вкладыше) препарата Гемлибра.

ВАЖНАЯ ИНФОРМАЦИЯ ПО БЕЗОПАСНОСТИ

- В экстренной ситуации:
 - Обратитесь к соответствующему медицинскому специалисту для получения неотложной медицинской помощи
 - При возникновении любых вопросов, связанных с гемофилией А или текущим лечением, попросите обратиться к Вашему лечащему врачу
- Сообщите врачу, что Вы применяете препарат Гемлибра, до проведения лабораторных анализов для измерения того, насколько хорошо сворачивается Ваша кровь. Это связано с тем, что препарат Гемлибра может влиять на некоторые лабораторные тесты, что приведет к неправильным результатам анализов.
- При одновременном применении препарата Гемлибра и препарата шунтирующего действия под названием «антиингибиторный коагулянтный комплекс» (АИКК, Фейба), отмечались серьезные и потенциально угрожающие жизни нежелательные явления, а именно
 - **Тромботическая микроангиопатия (ТМА)** – представляет собой серьезное и потенциально угрожающее жизни состояние, при возникновении которого повреждается внутренний слой кровеносных сосудов и в малых кровеносных сосудах скапливаются сгустки крови. В некоторых случаях в результате данного состояния может произойти повреждение почек и/или других органов.

- **Тромбоземболия** – представляет собой состояние, когда сгусток крови может образоваться внутри кровеносных сосудов и в редких случаях заблокировать их, что может угрожать жизни.

Пожалуйста, внимательно прочитайте данную информацию перед применением препарата.

Что я должен(-на) знать о препарате Гемлибра?

Что из себя представляет препарат Гемлибра?

Препарат Гемлибра, известный также как эмицизумаб, принадлежит к группе лекарственных препаратов, которые называются «моноклональные антитела».

Препарат Гемлибра показан в качестве рутинной профилактики для предотвращения или снижения частоты кровотечений у пациентов с:

- гемофилией А (наследственный дефицит фактора VIII) с ингибиторами фактора VIII;
- тяжелой формой гемофилии А (наследственный дефицит фактора VIII, FVIII <1%) без ингибиторов фактора VIII.

Как препарат Гемлибра изучался при гемофилии А?

Применение препарата Гемлибра изучалось у взрослых и детей с гемофилией А.

Как препарат Гемлибра применяется при гемофилии А?

Препарат Гемлибра вводится под кожу (подкожное введение) и присутствует в крови в стабильных концентрациях при применении согласно инструкции. Лечащий врач или медицинская сестра покажет Вам и/или лицу, осуществляющим за Вами уход, как следует вводить препарат Гемлибра. После того, как Вы или лицо, осуществляющее за Вами уход, пройдете обучение, Вы сможете вводить данный препарат дома самостоятельно или с помощью лица, осуществляющего за Вами уход.

Данный лекарственный препарат предназначен для предотвращения или снижения частоты кровотечений у людей с гемофилией А. Данный лекарственный препарат не следует применять для лечения уже развившегося кровотечения.

Если я применяю препарат Гемлибра, могу ли я продолжить применение препаратов шунтирующего действия (таких как НовоСевен или ФЕЙБА) для предотвращения кровотечения?

Пациент, применяющий эмицизумаб, может применять препараты шунтирующего действия для лечения прорывных кровотечений, следуя

рекомендациям, которые представлены в соответствующих инструкциях по медицинскому применению.

Перед тем, как Вы начнете применение препарата Гемлибра, очень важно обсудить с лечащим врачом, когда и как использовать препараты шунтирующего действия одновременно с препаратом Гемлибра, поскольку их применение может отличаться от того, как Вы их применяли ранее. Серьезные нежелательные реакции, потенциально угрожающие жизни, отмечались при применении АИКК (ФЕЙБА) у пациентов, одновременно получавших профилактику препаратом Гемлибра.

Что мне делать при возникновении прорывного кровотечения на фоне применения препарата Гемлибра?

Если Вы думаете, что у Вас возникло прорывное кровотечение:

Сообщите лечащему врачу о том, что Вы принимаете, недавно принимали или можете начать принимать какие-либо другие препараты.

Применение препаратов с шунтирующим механизмом действия одновременно с препаратом Гемлибра

- **Перед началом лечения препаратом Гемлибра проконсультируйтесь с лечащим врачом и тщательно следуйте его инструкциям по применению препаратов шунтирующего действия, их дозе и графике введения.**
- Профилактику препаратами шунтирующего действия следует прекратить за 24 часа до начала терапии препаратом Гемлибра.
- Лечащие врачи должны обсуждать точные дозы и график введения препаратов шунтирующего действия со всеми пациентами и/или лицами, осуществляющими уход за пациентами, если их применение требуется во время профилактики препаратом Гемлибра.
- Препарат Гемлибра повышает способность крови к свертыванию. Следовательно, необходимая доза препарата шунтирующего действия может быть ниже таковой, используемой при отсутствии профилактики препаратом Гемлибра. Длительность лечения препаратами шунтирующего действия и их дозирование будут зависеть от локализации и объема кровотечения, а также от клинического состояния пациента.
- Перед повторным введением всех препаратов, влияющих на свертывание крови (АИКК, активированный рекомбинантный человеческий фактор VII (rFVIIa), FVIII, и др.), необходимо убедиться, что кровотечение продолжается.
- Применения АИКК следует избегать, за исключением случаев, когда другие варианты лечения/альтернативные средства недоступны.
 - Если АИКК является единственным вариантом лечения кровотечения у пациента, получающего профилактику препаратом

Гемлибра, начальная доза АИКК не должна превышать 50 Ед/кг; при этом рекомендуется проводить лабораторный мониторинг (включая, но не ограничиваясь мониторингом функции почек, измерением показателя тромбоцитов и оценкой наличия/отсутствия тромбозов).

- Если кровотечение не удастся остановить с помощью начальной дозы АИКК до 50 Ед/кг, следует ввести дополнительные дозы АИКК под руководством или наблюдением медицинского специалиста, а общая доза АИКК не должна превышать 100 Ед/кг за первые 24 часа лечения.
- Если после введения АИКК в дозе 100 Ед/кг в течение 24 часов кровотечение продолжается, то лечащие врачи должны тщательно сопоставить риск развития ТМА и тромбозмболии при рассмотрении вопроса о продолжении терапии АИКК.
- Если Вам требуется прием препаратов с шунтирующим механизмом действия в условиях периоперационного применения, рекомендуется следовать приведенному выше руководству по дозированию для АИКК.

С целью заботы о себе какую важную информацию я всегда должен(-на) сообщать медицинскому работнику?

- Сообщите врачу о том, что Вы применяете препарат Гемлибра для лечения гемофилии А.
- Сообщите врачу, что Вы применяете препарат Гемлибра, до проведения лабораторных анализов для измерения того, насколько хорошо свертывается Ваша кровь. Это связано с тем, что препарат Гемлибра может влиять на некоторые лабораторные тесты, что приведет к неправильным результатам анализов. Лечащий врач может называть данные лабораторные анализы «коагуляционными тестами» и «количественным определением титра ингибиторов».
- Препарат Гемлибра влияет на результаты анализов активированного частичного тромбопластинового времени (АЧТВ), а также на все анализы, основанные на АЧТВ, в частности на одноэтапный анализ активности FVIII (см. Таблицу 1 ниже).
- Таким образом, не следует использовать результаты анализов, основанных на АЧТВ, у пациентов, получающих профилактику препаратом Гемлибра, с целью мониторинга активности препарата Гемлибра, определения дозы препаратов заместительной терапии, содержащих факторы свертывания, или антикоагулянтных препаратов, или измерения титров ингибиторов FVIII (см. ниже).
- Однако результаты анализов одного из факторов свертывания крови при использовании хромогенного или иммунного методов не искажаются на фоне применения эмицизумаба, поэтому их можно применять для контроля параметров свертывания в ходе терапии с учетом особенностей хромогенных анализов активности FVIII.

- Наборы для хромогенного анализа активности FVIII, содержащие, бычьи факторы свертывания, не чувствительны к эмицизумабу (не измеряют его активность) и могут использоваться для мониторинга эндогенного или введенного FVIII, или для измерения ингибиторов FVIII. Можно использовать тест Бетесда с использованием хромогенного анализа на основе бычьего FVIII, который не чувствителен к препарату Гемлибра.
- Лабораторные анализы, на результаты которых влияет и не влияет применение препарата Гемлибра, приведены в Таблице 1 ниже.

Таблица 1 Анализы на свертываемость крови, на результаты которых влияет или не влияет применение препарата Гемлибра

Результаты, искажающиеся при применении препарата Гемлибра	Результаты, не искажающиеся при применении препарата Гемлибра
- АЧТВ - Активированное время свертывания (АВС) - Одноэтапные, основанные на АЧТВ, анализы одного из факторов свертывания крови - Основанный на АЧТВ анализ на устойчивость к действию активированного протеина С (APC-R) - Бетесда тесты (клоттинговые) для определения титров ингибиторов FVIII	- Тромбиновое время (ТВ) - Одноэтапные, основанные на измерении протромбинового времени (ПВ), анализы одного из факторов свертывания крови - Хромогенные анализы одного из факторов свертывания крови, за исключением FVIII¹ - Иммунные анализы (например, ELISA, турбидиметрический метод) - Бетесда тесты (хромогенный анализ с использованием бычьих факторов свертывания) для определения титров ингибиторов FVIII - Генетические анализы факторов свертывания (например, анализ FV Лейдена, протромбина 20210).

Что представляет собой карточка-памятка для пациента?

Карточка-памятка для пациента содержит важную информацию по безопасности, о которой Вы должны быть осведомлены до, во время и после лечения препаратом Гемлибра.

- Лечащий врач или медицинская сестра должны дать Вам карточку-памятку для пациента перед началом лечения препаратом Гемлибра.
- Все время держите при себе карточку-памятку для пациента – Вы можете хранить ее в кошельке или сумочке.
- Покажите карточку-памятку пациента любому специалисту, оказывающему Вам медицинскую помощь. Это включает любого врача, сотрудников лаборатории, медицинскую сестру или стоматолога,

которого Вы посещаете – а не только специалиста, который назначил Вам препарат Гемлибра.

- Сообщите Вашему партнеру или лицу, осуществляющему за Вами уход, о Вашем лечении и покажите карточку-памятку для пациента, поскольку они могут заметить нежелательные реакции, о которых Вы не знаете.
- Храните при себе карточку-памятку для пациента на протяжении 6 месяцев после введения последней дозы препарата Гемлибра. Это необходимо, потому что эффект препарата Гемлибра может сохраняться в течение нескольких месяцев. Таким образом, нежелательные реакции могут возникнуть даже тогда, когда Вы больше не применяете препарат Гемлибра.

Какую дополнительную важную информацию я должен(-на) знать?

Необходимость информирования

- **Сообщите** лечащему врачу о **любых нежелательных реакциях** (побочных эффектах), которые у Вас возникли, беспокоят Вас или если они не проходят. Это относится к любым возможным нежелательным реакциям, даже если они не указаны в листке-вкладыше. Перечисленные в данной карточке-памятке нежелательные реакции являются **не всеми** возможными нежелательными реакциями, которые могут возникнуть при применении препарата Гемлибра.
- **Обратитесь** к лечащему врачу при возникновении любых вопросов, проблем, или за более подробной информацией.
- Информация о нежелательных явлениях должна быть передана в отдел фармаконадзора компании АО «Рош-Москва» (официальный дистрибьютор компании «Ф. Хоффманн-Ля Рош Лтд.») по указанным ниже контактам

Контактные данные компании

Просим обращаться в АО «Рош-Москва» в том случае, если у вас возникнут вопросы или потребуются дополнительные сведения по применению препарата ГЕМЛИБРА® (эмицузумаб)

АО «Рош-Москва»

- Телефон: +7 (495) 229 29 99;
- e-mail: moscow.ds@roche.ru (для сообщения о нежелательных явлениях);
- e-mail: moscow.medinfo@roche.ru (для получения медицинской информации по препарату);
- Форма обратной связи на сайте: www.roche.ru