

Березень 2025

ГЕМЛІБРА®

еміцизумаб

Підшкірна ін'єкція

КЕРІВНИЦТВО ДЛЯ ПАЦІЄНТА / ОПІКУНА

Керівництво для пацієнта/опікуна* призначено для підтримки безпечного застосування ЛЗ ГЕМЛІБРА® для лікування гемофілії А

- Дані матеріали з мінімізації ризику для еміцизумабу погоджуються Державним експертним центром МОЗ України;
- В даних матеріалах описуються рекомендації з мінімізації або попередження важливих ризиків для еміцизумабу;
- Детальнішу інформацію щодо можливих побічних реакцій лікарського засобу ГЕМЛІБРА® (еміцизумаб) див. в Інструкції для медичного застосування за посиланням: <http://www.drlz.com.ua>

* Даний навчальний матеріал є обов'язковим як умова реєстрації ЛЗ ГЕМЛІБРА® (еміцизумаб) для підшкірного введення з метою подальшої мінімізації важливих окремих ризиків

ВАЖЛИВА ІНФОРМАЦІЯ З БЕЗПЕКИ

При невідкладному стані:

- Зверніться до відповідного медичного фахівця для отримання термінової медичної допомоги.
- При виникненні будь-яких питань щодо гемофілії А або лікування, що Ви отримуєте в даний момент, будь ласка, зверніться до Вашого лікаря:

При застосуванні еміцизумабу, повідомте про це Вашого лікаря до виконання лабораторних тестів визначення згортання крові. Це потрібно зробити у зв'язку з тим, що наявність еміцизумабу в крові може впливати на деякі з цих лабораторних тестів, що призводить до отримання неточних результатів.

Серйозні та потенційно загрозливі для життя побічні реакції спостерігали, коли «лікарський засіб шунтуючої дії» або «концентрат активованого протромбінового комплексу – КАПК» (а саме, *Factor VIII inhibitor bypassing activity*) застосовували у пацієнтів, які також отримували еміцизумаб. Побічні реакції включали:

- **Тромботична мікроангіопатія (ТМА)** – це серйозний та потенційно загрозливий для життя стан, при якому внаслідок пошкодження внутрішньої поверхні кровоносних судин утворюються згустки крові у дрібних кровоносних судинах. Це може призвести до ураження нирок та/або інших органів.
- **Тромбоемболія, тромбоз** – можуть утворюватися згустки крові і в рідкісних випадках ці згустки крові можуть спричинити загрозливу для життя закупорку кровоносних судин.

Будь ласка, уважно прочитайте дану інформацію перед введенням еміцизумабу.

ЩО ВАМ ПОТРІБНО ЗНАТИ ПРО ЛЗ ГЕМЛІБРА® (еміцизумаб)

Що таке лікарський засіб ГЕМЛІБРА® (еміцизумаб)?

ЛЗ ГЕМЛІБРА®, що також відомий під назвою еміцизумаб, належить до групи лікарських засобів, що називаються «моноклональні антитіла».

Еміцизумаб застосовують для рутинної профілактики з метою запобігання або зменшення частоти епізодів кровотеч у дорослих та дітей, починаючи з народження, хворих на гемофілію А (вроджений дефіцит VIII фактора згортання крові) з утворенням або без утворення інгібіторів до фактора VIII.

Яким чином еміцизумаб вивчали при гемофілії А?

Досліджували еміцизумаб у дорослих та дітей з гемофілією А.

Як еміцизумаб застосовують при гемофілії А?

Еміцизумаб вводиться під шкіру (підшкірно) та зберігається в крові у стабільній концентрації за умови призначення згідно Інструкції для медичного застосування. Ваш лікар або медсестра покажуть Вам та/або особі, яка за Вами доглядає як робити ін'єкції еміцизумабу. Як тільки Ви та/або особа, яка за Вами доглядає навчитеся, Ви зможете виконувати ін'єкції самостійно вдома або з допомогою особи, яка за Вами доглядає.

Еміцизумаб застосовують для профілактики кровотеч або зменшення числа епізодів кровотеч у людей з цим захворюванням. Лікарський засіб не застосовують для лікування епізодів кровотеч, що тривають.

Якщо я отримую еміцизумаб, чи можу я продовжувати отримувати лікарські засоби шунтуючої дії (такі як *eptacog alfa (activated) (rFVIIa)* або *factor VIII inhibitor bypassing activity*) для попередження кровотечі?

Пацієнт, який отримує еміцизумаб, може застосовувати лікарські засоби шунтуючої дії для лікування кровотечі, що виникає на фоні профілактичного лікування, дотримуючись керівництва щодо застосування лікарських засобів шунтуючої дії, наведеного в Інструкції для медичного застосування.

Перед початком застосування еміцизумабу дуже важливо проконсультуватися з Вашим лікарем щодо того, коли та як застосовувати лікарські засоби шунтуючої дії під час лікування еміцизумабом, оскільки режими введення і дози можуть відрізнятися від попередніх. Серйозні та потенційно загрозливі для життя побічні реакції спостерігали при застосуванні концентрату активованого протромбінового комплексу – КАПК (*Factor VIII inhibitor bypassing activity*) у пацієнтів, які також отримували еміцизумаб.

Що робити при розвитку кровотечі на фоні профілактичного лікування еміцизумабом?

У випадку підозри на початок кровотечі, що виникла на фоні профілактичного лікування еміцизумабом, повідомте Вашого лікаря, якщо Ви отримуєте, нещодавно отримували або, можливо, будете отримувати будь-які інші лікарські засоби.

Застосування лікарських засобів шунтуючої дії у пацієнтів, які отримують еміцизумаб

- Перед початком застосування еміцизумабу проконсультуйтеся з Вашим лікарем та ретельно дотримуйтесь його інструкцій щодо застосування лікарських засобів шунтуючої дії, а також доз і схем, що Ви маєте застосовувати.
- Профілактичне лікування лікарськими засобами шунтуючої дії слід припинити за день до початку терапії еміцизумабом.
- Лікар повинен обговорити з Вами або особою, яка доглядає за Вами, точну дозу та схему застосування лікарських засобів шунтуючої дії, якщо це потрібно під час застосування еміцизумабу.
- Еміцизумаб збільшує потенціал згортання крові. Таким чином, необхідна доза лікарського засобу шунтуючої дії може бути нижчою, ніж та, що застосовують без профілактики еміцизумабом. Доза та тривалість лікування лікарськими засобами шунтуючої дії залежатимуть від локалізації, інтенсивності кровотечі та Вашого клінічного стану.¹
- Для всіх лікарських засобів, що впливають на коагуляцію (КАПК, рФVІІа, ФVІІІ, інші), перед повторним дозуванням слід розглянути питання про підтвердження наявності кровотечі.
- Слід уникати застосування КАПК, крім випадків, якщо відсутні інші варіанти лікування/альтернативи.
 - Якщо КАПК є єдиним варіантом лікування кровотечі у пацієнта, який отримує профілактику еміцизумабом, то початкова доза не повинна перевищувати 50 Од/кг, і рекомендують лабораторний моніторинг (включаючи, але не обмежуючись: моніторинг функції нирок, визначення числа тромбоцитів, діагностика тромбозів).

- Якщо кровотеча не контролюється застосуванням КАПК у початковій дозі до 50 Од/кг, додаткові дози КАПК слід призначати під медичним керівництвом або наглядом, з необхідним моніторингом розвитку ТМА або тромботичних подій (ТП) та верифікацією кровотеч перед повторним дозуванням. Загальна доза КАПК не повинна перевищувати 100 Од/кг протягом 24 годин лікування.
- Лікарям необхідно ретельно зважувати ризик виникнення ТМА та ТП порівняно з ризиком кровотечі при розгляді питання про лікування КАПК у дозі, що перевищує 100 Од/кг протягом 24 годин.
- Безпеку та ефективність застосування еміцизумабу в хірургічних ситуаціях належним чином не вивчали. Якщо Вам необхідне призначення лікарських засобів шунтуючої дії в периопераційний період, рекомендують дотримуватися інструкцій з дозування КАПК, зазначених вище.

Яку важливу інформацію я повинен завжди повідомляти медичним працівникам, щоб сприяти їм у наданні мені допомоги?

- Повідомте Вашого лікаря, що Ви отримуєте еміцизумаб для лікування гемофілії А.
- Якщо Ви застосовуєте еміцизумаб, повідомте про це Вашого лікаря до виконання лабораторних тестів з визначення показників згортання крові. Це потрібно зробити у зв'язку з тим, що наявність еміцизумабу у крові може впливати на деякі з цих лабораторних тестів, що призводить до отримання неточних результатів. Ваш лікар може керуватися результатами цих лабораторних тестів, відомих також як «тести коагуляції» та «визначення інгібіторів».
- Еміцизумаб впливає на результати тестів визначення активованого часткового тромбoplastинового часу (АЧТЧ) та усіх тестів, заснованих на визначенні АЧТЧ, зокрема одноетапне визначення активності фактора VIII (див. таблицю 1 нижче).
- Тому результати лабораторних тестів визначення АЧТЧ та одноетапного визначення активності фактора VIII у пацієнтів, які отримували профілактичне лікування еміцизумабом, не слід застосовувати для оцінки активності еміцизумабу, визначення дози замісної або антикоагуляційної терапії чи визначення титрів інгібіторів фактора VIII (див. нижче).

- Однак, еміцизумаб не впливає на результати однофакторних тестів з використанням хромогенного або імунологічного методу, тому ці тести можуть використовуватися для моніторингу параметрів коагуляції під час лікування з важливими примітками стосовно хромогенного тесту активності фактора ФVIII.
- Хромогенні тести активності фактора VIII, що містять бичачі фактори коагуляції, є нечутливими до еміцизумабу (активність не визначається) і можуть застосовуватися для моніторингу активності ендогенного або інфузійно введеного фактора VIII, а також для визначення інгібіторів фактора VIII. Може застосовуватися нечутливий до еміцизумабу хромогенний тест Бетезда з використанням бичачого фактора VII.
- У таблиці 1 нижче наведені лабораторні тести, на результати яких не впливає еміцизумаб.

Таблиця 1. Тести параметрів коагуляції, на результати яких впливає або не впливає еміцизумаб

Результати, на які <u>впливає</u> еміцизумаб	Результати, на які <u>не впливає</u> еміцизумаб
Активованій частковий тромбопластиновий час (АЧТЧ)	Тромбіновий час (ТЧ)
Активованій час згортання (АЧЗ)	Одноетапний, заснований на протромбіновому часі (ПЧ), однофакторний аналіз
Одноетапний, однофакторний аналіз, заснований на АЧТЧ	Однофакторний хромогенний аналіз інших показників, окрім фактора VIII
Заснована на АЧТЧ резистентність до активованого протеїну С (АПС-Р)	Імунологічні аналізи (наприклад, ELISA [ІФА], турбідиметричні методи)
Аналіз Бетезда (клотинговим методом) для визначення титрів інгібіторів фактора VIII	Аналіз Бетезда (з бичачим хромогенним субстратом) на визначення титрів інгібіторів фактора VIII
	Генетичні тести на визначення факторів коагуляції (наприклад, фактор V Лейдена, протромбін 20210)

1 Важливі положення щодо визначення активності фактора VIII хромогенним методом див. в Інструкції для медичного застосування

ЩО ТАКЕ КАРТКА-ПАМ'ЯТКА ДЛЯ ПАЦІЄНТІВ?

Картка-пам'ятка для пацієнтів містить важливу інформацію з безпеки, яку Вам необхідно знати до початку, під час та після лікування еміцизумабом.

Ваш лікар, фармацевт або медсестра перед початком лікування еміцизумабом повинні дати Вам Картку-пам'ятку для пацієнтів про ЛЗ ГЕМЛІБРА® (еміцизумаб).

Носіть Картку-пам'ятку для пацієнтів завжди з собою.

Ви можете зберігати її в гаманці.

Показуйте Картку-пам'ятку для пацієнтів кожному, хто надає Вам медичну допомогу. Це стосується будь-якого лікаря, фармацевта, персоналу лабораторії, медсестри або стоматолога, до яких Ви звертаєтесь, а не лише лікаря-фахівця, який призначає Вам еміцизумаб.

Інформуйте Вашого партнера або особу, яка за Вами доглядає (опікуна) про лікування, що Ви отримуєте, і покажіть їм Картку-пам'ятку для пацієнтів, так як вони можуть вказати на побічні реакції, не помічені Вами.

Носіть Картку-пам'ятку для пацієнтів протягом 6 місяців після отримання вами останньої дози еміцизумабу, через те, що дія лікарського засобу може тривати кілька місяців, а побічні реакції можуть виникати навіть після завершення лікування.

ПОВІДОМЛЕННЯ ПРО НЕБАЖАНІ ПОБІЧНІ РЕАКЦІЇ

Додаткову інформацію щодо можливих побічних реакцій при застосуванні ЛЗ ГЕМЛІБРА® (еміцизумаб) див. в Інструкції для медичного застосування за посиланням: www.drlz.com.ua.

Повідомлення про підозрювані побічні реакції після реєстрації є важливим. Це дозволяє продовжувати контроль за співвідношенням користь/ризик лікарського засобу.

Відповідно до вимог Порядку здійснення фармаконагляду, затвердженого наказом Міністерства охорони здоров'я України від 27 грудня 2006 року № 898, зареєстрованого в Міністерстві юстиції України 29 січня 2007 року за № 73/13340, слід повідомляти про усі підозрювані побічні реакції до Державного експертного центру МОЗ України за посиланням: aisf.dec.gov.ua.

Також просимо повідомляти про усі підозрювані побічні реакції, ймовірно пов'язані із застосуванням ЛЗ ГЕМЛІБРА® (еміцизумаб):

- за електронною адресою ukraine.safety@roche.com, або
- за телефоном +38 (044) 298 88 33, або
- на сайті medinfo.roche.com/ua/uk, або
- звернувшись до офісу компанії: ТОВ «Рош Україна», 03150, м. Київ, вул. Велика Васильківська 139, 5 поверх.

Щоб отримати більш детальну інформацію, будь ласка, зверніться до служби медичної інформації ТОВ «Рош Україна»:

e-mail ukraine.medinfo@roche.com або за телефоном +38 (044) 298 88 33.

Даний матеріал є навчальним та не розповсюджується з метою реклами. Інформація, що міститься в даному матеріалі, призначена для освітніх або інформаційних цілей. Вона не може бути використана замість консультації лікаря. Самолікування може бути шкідливим для вашого здоров'я.

Підготовлено при інформаційній підтримці ТОВ «Рош Україна».