

# EDUKAČNÍ MATERIÁLY

## Návod pro laboratorní pracovníky Hemlibra (emicizumab) ▼

▼ Tento léčivý přípravek podléhá dalšímu sledování. To umožní rychlé získání nových informací o bezpečnosti. Žádáme zdravotnické pracovníky, aby hlásili jakákoliv podezření na nežádoucí účinky. Údaje pro hlášení jsou uvedeny na druhé straně.

### Co je přípravek Hemlibra?

#### Léčivý přípravek

- Emicizumab je humanizovaná monoklonální modifikovaná protilátka imunoglobulin G4 (IgG4) s bispecifickým zaměřením proti faktoru IXa a faktoru X vyráběná technologií rekombinantní DNA v buňkách vaječníků čínského křečka (CHO).
- Farmakoterapeutická skupina: Antihemorhagika, ATC kód: B02BX06

#### Mechanismus účinku

- Emicizumab přemostuje aktivovaný faktor IX a faktor X, a tím nahrazuje funkci chybějícího aktivovaného faktoru VIII potřebného k efektivní hemostáze.
- Emicizumab nemá žádný strukturální vztah k faktoru VIII ani není jeho sekvenčním homologem, a jako takový nevyvolává vznik ani nepřispívá ke vzniku přímých inhibitorů faktoru VIII.

#### Farmakodynamické účinky

- Profylaxe přípravkem Hemlibra zkracuje aPTT a zvyšuje vykazovanou aktivitu faktoru VIII (měřenou pomocí chromogenního testu s humánními koagulačními faktory). Tyto dva farmakodynamické markery nereflektují skutečný hemostatický účinek emicizumabu *in vivo* (aPTT je nadměrně zkrácen a vykazovaná aktivita faktoru VIII může být nadhodnocena), ale představují relativní indikátor prokoagulačního účinku emicizumabu.

#### Indikace

Přípravek Hemlibra je indikován k rutinní profylaxi krvácivých epizod u pacientů

- s hemofilii A (vrozená deficience koagulačního faktoru VIII) s inhibitory faktoru VIII
- s těžkou hemofilii A (vrozená deficience koagulačního faktoru VIII, FVIII < 1 %) bez inhibitorů faktoru VIII.

Přípravek Hemlibra lze užívat ve všech věkových kategoriích.

#### Ovlivnění výsledků laboratorních koagulačních testů

- Přípravek Hemlibra ovlivňuje vyšetření aktivovaného parciálního tromboplastinového času (aPTT) a všechna vyšetření na bázi aPTT, jako je jednostupňové vyšetření aktivity faktoru VIII (viz tabulka č. 1 níže).
- Ke sledování činnosti přípravku Hemlibra, stanovení dávky pro náhradu faktorů nebo antikoagulaci nebo měření titerů inhibitorů faktoru VIII u pacientů na profylaxi přípravkem Hemlibra proto nelze používat výsledky laboratorních koagulačních testů na bázi aPTT (viz níže).
- Emicizumab však neovlivňuje jednofaktorová vyšetření na bázi chromogenních nebo imunologických metod, která tak lze použít ke sledování koagulačních parametrů během léčby s konkrétními pokyny pro chromogenní vyšetření aktivity FVIII.

- Chromogenní testy aktivity faktoru VIII s obsahem bovinních koagulačních faktorů na emicizumab nereagují (není naměřena žádná aktivita) a lze je používat ke sledování aktivity endogenního či infuzního faktoru VIII nebo k měření inhibitorů faktoru FVIII. Lze použít chromogenní Bethesda test na bázi bovinního faktoru VIII, který na emicizumab nereaguje.
- Laboratorní vyšetření neovlivněná přípravkem Hemlibra jsou uvedena níže v tabulce č. 1.

**Tabulka č. 1 Výsledky koagulačních testů ovlivněných či neovlivněných přípravkem Hemlibra**

Výsledky ovlivněné přípravkem Hemlibra	Výsledky neovlivněné přípravkem Hemlibra
<ul style="list-style-type: none"> <li>– Aktivovaný parciální tromboplastinový čas (aPTT)</li> <li>– Aktivovaný koagulační čas (ACT)</li> <li>– Jednostupňová jednofaktorová vyšetření na bázi aPTT</li> <li>– Vyšetření rezistence na aktivovaný protein C na bázi aPTT (APC-R)</li> <li>– Tzv. Bethesda testy (koagulační) ke stanovení titrů inhibitorů FVIII</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Trombinový čas (TT)</li> <li>– Jednostupňová jednofaktorová vyšetření na bázi PT</li> <li>– Chromogenní jednofaktorová vyšetření kromě testů FVIII<sup>1</sup></li> <li>– Imunitní vyšetření (např. ELISA, turbidimetrické metody)</li> <li>– Tzv. Bethesda testy (bovinní chromogenní) ke stanovení titrů inhibitorů FVIII</li> <li>– Genetické testy koagulačních faktorů (např. Factor V Leiden, Prothrombin 20210)</li> </ul>

<sup>1</sup> Důležité informace o chromogenních vyšetřeních FVIII jsou uvedeny v bodě 4.5 souhrnu údajů o přípravku.

- Vzhledem k dlouhému poločasu přípravku Hemlibra mohou tyto účinky na koagulační testy přetrvávat až po dobu 6 měsíců od poslední dávky (viz bod 5.2 Souhrnu údajů o přípravku).
- Případné abnormální výsledky testů musí laboratorní pracovník probrat s příslušným lékařem.

#### **Hlášení nežádoucích účinků a kontakty**

Jakékoli podezření na závažný nebo neočekávaný nežádoucí účinek a jiné skutečnosti závažné pro zdraví léčených osob musí být hlášeno Státnímu ústavu pro kontrolu léčiv.

Podrobnosti o hlášení najdete na: <http://www.sukl.cz/nahlasit-nezadouci-ucinek>.

Adresa pro zaslání je Státní ústav pro kontrolu léčiv, oddělení farmakovigilance, Šrobárova 48, Praha 10, 100 41, email: [farmakovigilance@sukl.cz](mailto:farmakovigilance@sukl.cz). Je třeba doplnit i přesný obchodní název a číslo šarže. Tato informace může být také hlášena společnosti Roche s.r.o., a to emailem na [czech\\_republic.pa\\_susar@roche.com](mailto:czech_republic.pa_susar@roche.com) nebo telefonicky na číslo +420 602 298 181.

- V případě potřeby dodání dalších edukačních materiálů pro pacienty nebo zdravotníky se prosím obraťte na [czech\\_republic.pa\\_susar@roche.com](mailto:czech_republic.pa_susar@roche.com) nebo na číslo +420 602 298 181.
- V případě medicínských dotazů se prosím obraťte na adresu [czech.medinfo@roche.com](mailto:czech.medinfo@roche.com)
- V případě jiných dotazů se prosím obraťte na číslo +420 220 382 111.
- Úplné informace o všech možných nežádoucích účincích jsou uvedeny v souhrnu údajů o přípravku, který je k dispozici na stránkách [www.sukl.cz](http://www.sukl.cz).
- Tento léčivý přípravek podléhá dalšímu sledování. To umožní rychlé získání nových informací o bezpečnosti.
- Doporučuje se, aby se zdravotničtí pracovníci ošetřující pacienty v účastnických centrech zapojili do farmakovigilančního systému EUHASS a podávali v jeho rámci hlášení nežádoucích příhod.