

▼ **ULTOMIRIS[®]** (ravulizumab)

Paroxyzmálna nočná hemoglobínúria (PNH)

A

Atypický hemolitycko-uremický syndróm (aHUS)

Príručka pre pacientov

▼ Tento liek je predmetom ďalšieho monitorovania.
To umožní rýchle získanie nových informácií o bezpečnosti.
Môžete prispieť tým, že nahlásite akékoľvek vedľajšie účinky, ak sa u vás vyskytnú.



Úvod

Táto príručka je určená pre detských a dospelých pacientov s diagnózou paroxyzmálnej nočnej hemoglobinúrie (PNH) alebo s atypickým hemolyticko-uremickým syndrómom (aHUS) a pre rodičov/zákonných zástupcov malých detí s PNH a aHUS. Táto príručka vám poskytne dôležité bezpečnostné informácie o ULTOMIRISE, o ktorých musíte vedieť.

K dispozícii je aj ďalšia príručka špeciálne pre rodičov malých detí s PNH a aHUS, ktorú vám poskytne váš lekár.

Časté otázky

AKÉ BEZPEČNOSTNÉ RIZIKÁ SA SPÁJAJÚ S ULTOMIRISOM®?

Dôležité informácie o bezpečnosti

Riziko meningokokovej infekcie

Keďže ULTOMIRIS® blokuje časť vášho imunitného systému, zvyšuje sa tým riziko vzniku závažnej infekcie a/alebo sepsy, najmä typom baktérie nazývanej *Neisseria meningitidis*. Tá môže vyvolať meningitídu (zápal mozgových blán) alebo sepsu, ktoré vedú k závažnému zápalu mozgu alebo závažnej infekcii krvi.

Tieto infekcie si vyžadujú neodkladnú a náležitú liečbu, pretože sa môžu rýchlo stať smrteľnými alebo život ohrozujúcimi alebo viesť k závažným zdravotným následkom.

Je dôležité, aby ste poznali opatrenia, ktoré máte na zníženie rizika týchto infekcií spraviť, a ako máte postupovať v prípade, že máte podozrenie na infekciu (pozri nižšie).

Bezpečnostné opatrenie:

Pred začatím liečby ULTOMIRISOM® **VÁS/VAŠE DIEŤA MUSIA ZAOČKOVAŤ** proti meningokokovej infekcii. Ak sa začnete liečiť ULTOMIRISOM® skôr ako 2 týždne po zaočkovaní proti meningokokom, musíte/musí vaše dieťa užívať antibiotiká počas 2 týždňov po očkovaní, aby sa znížilo riziko infekcie baktériou *Neisseria meningitidis*.

Očkovanie znižuje riziko vzniku meningokokovej infekcie, no riziko úplne nevyučuje.

Ak nemôžete byť očkovaný minimálne 2 týždne pred začiatkom liečby Ultomirisom, váš lekár vám predpíše antibiotiká, aby sa znížilo riziko infekcie. Váš lekár môže v súlade s národnými odporúčaniami dospieť k záveru, že sú u vás potrebné ďalšie opatrenia na prevenciu infekcie.

Ak má vaše dieťa menej ako 18 rokov, lekár mu podá vakcínu (ak ešte nebola podaná) proti *Haemophilus influenzae* a pneumokoku **vým infekciám podľa národných odporúčaní na očkovanie pre každú vekovú skupinu.**

Často kladené otázky

KARTU PACIENTA MUSÍTE NOSIŤ PRI SEBE POČAS CELEJ LIEČBY ULTOMIRISOM® A POČAS 8 MESIACOV PO UKONČENÍ UŽÍVANIA A TÚTO KARTU POSKYTNÚŤ KAŽDÉMU ZDRAVOTNÍCKEMU PRACOVNÍKOVI, KTORÉHO NAVŠŤÍVITE.

AKÉ PRÍZNAKY MA MAJÚ POČAS LIEČBY VAROVAŤ?

Budete si musieť všímať prejavy a príznaky meningokokovej infekcie a okamžite kontaktovať lekára, ak sa objavia nasledovné príznaky:

- Bolesť hlavy s nevoľnosťou alebo vracaním
- Horúčka a vyrážka
- Bolesť hlavy a horúčka
- Zmätenosť
- Bolesť hlavy so stuhnutou šíjou a stuhnutým chrbtom
- Bolesť svalov s príznakmi podobnými chrípke
- Horúčka
- Citlivosť očí na svetlo



U rodičov/zákonných zástupcov novorodencov a dojčiat je potrebné si uvedomiť, že typické príznaky bolesti hlavy, horúčky a stuhnutosti šíje môže byť ťažko rozpoznať, takže medzi ďalšie príznaky u detí, ktoré je potrebné si všímať patrí nečinnosť, podráždenosť, vracanie a nechutenstvo.

Ďalšie informácie o prejavoch a príznakoch meningokokových infekcií u dojčiat a detí nájdete v Príručke pre rodičov .

AK SA NEMÔŽETE SPOJIŤ SO SVOJÍM LEKÁROM,
CHOĎTE NA POHOTOVOŠŤ
UKÁŽTE IM SVOJU KARTU PACIENTA

MUSÍM PRED ZAČATÍM LIEČBY VYKONAŤ NEJAKÉ OPATRENIA?

Pred začatím liečby s vami lekár prediskutuje prečo je dôležité:

- absolvovať očkovanie proti meningokokovej infekcii, a v niektorých prípadoch užívať špecifické antibiotiká na zníženie rizika infekcie typom baktérie nazývanej *Neisseria meningitidis*
- detskí pacienti: absolvovať ďalšie očkovanie, napríklad očkovanie proti *Haemophilus influenzae* a pneumokokom

Váš lekár alebo zdravotná sestra musí zabezpečiť, aby ste absolvovali očkovanie proti meningokokovej infekcii minimálne 2 týždne pred podaním prvej infúzie. Ak začnete liečbu ULTOMIRISOM® skôr ako 2 týždne po absolvovaní očkovania proti meningitíde, lekár alebo zdravotná sestra zabezpečí, aby ste užívali antibiotiká počas 2 týždňov po očkovaní, aby sa znížilo riziko infekcie vyvolanej baktériou *Neisseria meningitidis*.

- Pochopenie príznakov spojených s infekciami, ktoré sú uvedené na vašej Karte pacienta, a čo robiť, ak sa u vás vyskytnú tieto príznaky
- Starostlivé sledovanie vašim lekárom po ukončení liečby ULTOMIRISOM®

Okrem toho budete počas celého obdobia liečby dôkladne sledovaný lekárom, či sa u vás nerozvíja meningokoková infekcia a iné infekcie.

SÚ PRI UŽÍVANÍ ULTOMIRISU® NEJAKÉ INÉ RIZIKÁ A OPATRENIA?



Závažné infekcie: Vzhľadom na mechanizmus účinku sa má ULTOMIRIS® podávať s opatrnosťou u pacientov s aktívnymi systémovými infekciami. Musíte sledovať vaše príznaky a hlásiť akékoľvek zmeny svojmu lekárovi. Môže vám tiež hroziť riziko iných infekcií baktériami nazývanými *Neisseria gonorrhoeae*, vrátane diseminovanej gonokokovej (kvapavkovej) infekcie. Váš lekár vás musí informovať o prevencii kvapavky počas používania tohto lieku.



Hematologické abnormality a malignity: Ak ste pacient s PNH, budete sledovaní kvôli hematologickým (krvným) zmenám. Laboratórne monitorovanie PNH môže vášho lekára potenciálne upozorniť na hematologické abnormality a malignity (zhubné nádory). Laboratórne monitorovanie PNH bude pokračovať počas liečby ULTOMIRISOM® a najmenej 16 týždňov po ukončení liečby ULTOMIRISOM®.



Reakcie na Infúziu/alergické reakcie: ULTOMIRIS® obsahuje bielkoviny a bielkoviny môžu u niektorých ľudí vyvolať reakcie na infúziu alebo alergické reakcie (vrátane anafylaxie). Ak po podaní lieku ULTOMIRIS® spozorujete akékoľvek prejavy alebo príznaky alergickej reakcie, poraďte sa so svojim lekárom.



Tehotenstvo: ULTOMIRIS® sa neodporúča užívať počas tehotenstva. Ak ste tehotná alebo ak plánujete otehotnieť, povedzte o tom svojmu lekárovi ešte pred začatím liečby ULTOMIRISOM®. Ženy v plodnom veku majú počas liečby a až do 8 mesiacov po liečbe používať primerané antikoncepčné metódy.

Mužskí pacienti, ktorí užívajú ULTOMIRIS®, nemajú počas liečby alebo až do 8 mesiacov po ukončení liečby splodiť dieťa ani darovať spermum.



Dojčenie: ULTOMIRIS® sa neodporúča počas dojčenia, pretože môže prechádzať materským mliekom do tela vášho dieťaťa. Preto počas liečby ULTOMIRISOM® a až do 8 mesiacov po ukončení liečby nemáte dojčiť.

AKO PREBIEHA ZAČIATOK LIEČBY ULTOMIRISOM®?

ULTOMIRIS® musí predpísať lekár.

DOSTANETE SÚBOR MATERIÁLOV, ktorý zahŕňa:

- **Kartu pacienta:** u pacientov, ktorí užívajú ULTOMIRIS®, je veľmi dôležité rýchlo rozpoznať a liečiť určité typy infekcií; preto dostanete Kartu pacienta, na ktorej sú uvedené konkrétne príznaky, ktoré si máte vždy všímať. Túto kartu máte mať počas liečby ULTOMIRISOM® a až do 8 mesiacov po poslednej dávke vždy pri sebe a ukázať ju každému lekárovi alebo zdravotníckemu pracovníkovi, ktorého navštívite.
- **Príručku pre pacientov**
- **Príručku pre rodičov, ktorá bude poskytnutá rodičom/zákonným zástupcom detí**
- **Písomnú informáciu pre používateľa lieku ULTOMIRIS®**

AKO SA ULTOMIRIS® PODÁVA?

ULTOMIRIS® sa podáva vo forme intravenózneho infúzie (podanie roztoku do žily). Tak ako všetky lieky podávané intravenóznou infúziou, aj ULTOMIRIS® môže spôsobiť okamžitú alebo oneskorenú reakciu. V takom prípade sa okamžite obráťte na svojho lekára.

Vzhľadom na riziko reakcie na infúziu (vrátane alergickej reakcie) budete po každej infúzii sledovaný približne jednu hodinu. Musíte dôsledne dodržiavať pokyny lekára.

AKO DLHO BUDEM MUSIEŤ UŽÍVAŤ ULTOMIRIS®

Keďže máte chronické ochorenie, ULTOMIRIS® je určený na dlhodobú liečbu. Pacienti, ktorí začnú liečbu ULTOMIRISOM®, majú v užívaní ULTOMIRISU® pokračovať, aj keď sa cítia lepšie.

Prerušenie alebo ukončenie liečby ULTOMIRISOM® môže spôsobiť, že sa vaše príznaky ochorenia vrátia.

LIEČBU NESMIETE UKONČIŤ BEZ LEKÁRSKEHO DOHLĀDU

Riziko závažnej hemolýzy po prerušení liečby u pacientov s PNH²:

- Prerušenie alebo ukončenie liečby ULTOMIRISOM® môže spôsobiť, že sa ešte závažnejšie príznaky PNH vrátia čoskoro po ukončení liečby ULTOMIRISOM®. Váš lekár bude pozorne sledovať prejavy a príznaky závažnej hemolýzy.

Riziko opätovného výskytu príznakov po prerušení liečby u pacientov s aHUS:

- Prerušenie alebo ukončenie liečby ULTOMIRISOM® môže spôsobiť, že sa príznaky aHUS vrátia.

Ak máte v úmysle ukončiť liečbu ULTOMIRISOM®, musíte sa najskôr poradiť so svojim lekárom, aby ste lepšie porozumeli, či je to vhodné pre váš zdravotný stav a možné riziká z ukončenia liečby. Riziká prerušenia liečby môžu zahŕňať:

U pacientov s PNH:

- Zvýšenie hladín laktátdehydrogenázy (LDH), laboratórneho ukazovateľa rozpadučervených krviniek
- Významný pokles počtu červených krviniek (anémia)
- Tmavý moč
- Únava
- Bolesť brucha
- Dýchavičnosť
- Ťažkosti s prehĺtaním
- Erektálna dysfunkcia (impotencia)
- Zmätenosť alebo zmena v pozornosti
- Bolesť na hrudi alebo angina pectoris
- Vzostup hladiny kreatinínu v sére (problémy s obličkami) ()
- Trombóza (krvné zrazeniny)

U pacientov s aHUS:

- Výrazný pokles počtu krvných doštičiek (trombocytopenia)
- Výrazný nárast rozpadu červených krviniek
- Zvýšenie hladín laktátdehydrogenázy (LDH), laboratórneho ukazovateľa rozpadu červených krviniek
- Znížené močenie (problémy s obličkami)
- Vzostup hladiny kreatinínu v sére (problémy s obličkami)
- Zmätenosť alebo zmena v pozornosti
- Zmena videnia
- Bolesť na hrudi alebo angína pectoris
- Dýchavičnosť
- Bolesť brucha, hnačka
- Trombóza (krvné zrazeniny)

AK MÁTE KTORÝKOĽVEK Z TÝCHTO PRÍZNAKOV, KONTAKTUJTE SVOJHO LEKÁRA.

Slovník pojmov

Anémia

Stav, pri ktorom vaše telo nemá dostatok červených krviniek; môže to viesť k únave a iným príznakom.

Antikoagulanciá

Antikoagulanciá, ktoré sa niekedy označujú ako lieky na riedenie krvi, sú lieky, ktoré znižujú zrážanlivosť krvi a pomáhajú predchádzať tvorbe krvných zrazenín.

Atypický hemolyticko-uremický syndróm (aHUS)

Zriedkavé ochorenie spôsobené chronickou a nadmernou aktiváciou komplementového systému, ktorý je súčasťou vášho normálneho imunitného systému. Systém nadmerne aktivovaného komplementu poškodzuje malé krvné cievy a spôsobuje trombotickú mikroangiopatiu, čo môže viesť k poškodeniu viacerých orgánov vrátane mozgu, obličiek a srdca.

Červené krvinky

Krvné bunky, ktoré prenášajú kyslík pomocou proteínového komplexu nazývaného hemoglobín. Pri PNH sú červené krvinky neustále napádané a ničené komplementovým systémom, pretože im chýbajú dôležité ochranné proteíny.

Gonokoková infekcia

Pohlavne prenosná infekcia spôsobená baktériou *Neisseria gonorrhoeae* (tiež nazývaná kvapavka). Môže sa šíriť a spôsobovať rozsiahle infekcie krvi (sepsa).

Hemoglobín

Hnedočervené farbivo v červených krvinkách, ktoré umožňuje prenos kyslíka po celom tele.

Hemoglobinúria

Prítomnosť hemoglobínu v moči. Ide o odborný výraz pre tmavé sfarbenie moču vo farbe kolového nápoja, ktoré sa niekedy vyskytuje pri PNH. Pri rozpade alebo zániku červených krviniek, ku ktorému dochádza pri PNH, sa z červených krviniek uvoľňuje hemoglobín. Ak ho telo všetok nespracuje, odchádza ako odpadová látka do moču a sfarbuje ho charakteristickou hnedou farbou kolového nápoja.

Chronická hemolýza

Dlhodobý (chronický) rozpad červených krviniek (hemolýza).

Krvné zrazeniny

Keď sa v krvi spojí dokopy veľa krvných doštičiek, vytvoria krvnú zrazeninu. Tieto zrazeniny môžu, v závislosti od ich veľkosti a miesta výskytu (pozri „Trombóza“) upchať prietok krvi v žilách a tepnách.

Komplementový systém (známy aj ako komplementová kaskáda alebo iba komplement)

Časť imunitného systému, ktorá ničí baktérie a iné cudzie bunky. Pri PNH je komplement zodpovedný za rozpad červených krviniek, ktorým chýbajú špecifické ochranné proteíny.

Meningokoková infekcia

Infekcia spôsobená baktériou *Neisseria meningitidis* (tiež nazývaná meningokok). Môže vyvolať zápal mozgových blán (meningitídu) alebo rozsiahlu infekciu krvi (sepsa).

Paroxyzmálna nočná hemoglobinúria (PNH)

Zriedkavé ochorenie krvi, pri ktorom dochádza ku chronickému ničeniu alebo rozpadu červených krviniek prostredníctvom komplementového systému. To môže viesť k závažným problémom vrátane anémie, únavy a trombózy.

Sepsa

Prítomnosť baktérií (bakterémia), iných patogénnych mikroorganizmov alebo toxínov vytvorených patogénnymi mikroorganizmami v krvnom obeh, ktoré sa rozšíria do celého tela.

Trombotická mikroangiopatia (TMA)

TMA je stav, ktorý spôsobuje malé krvné zrazeniny v cievach celého tela. Vyznačuje sa triádou, ako je poškodenie obličiek, rozpad červených krviniek a nízky počet krvných doštičiek. Tie sú identifikované pomocou laboratórnych testov lekárom. TMA sa všeobecne vyskytuje u pacientov s aHUS a vyskytuje sa aj pri mnohých ďalších ochoreniach.

Trombóza (trombotické príhody)

Vytvorenie alebo rozvoj krvnej zrazeniny, ktorá často zablokuje prietok krvi v cieve. Pri PNH sa môžu krvné zrazeniny vyskytovať na obvyklých miestach, ale môžu sa vyskytnúť aj na neobvyklých miestach, ako sú brušné cievy (pozri „Krvné zrazeniny“).

Zlyhanie alebo poškodenie obličiek

Stav, pri ktorom obličky prestanú pracovať a nie sú schopné odstrániť odpadové produkty alebo regulovať množstvo vody a základných látok v tele.

Odkazy

1. Písomná informácia pre používateľa lieku ULTOMIRIS® (ravulizumab).
2. Rosse WF, Hillmen P, Schreiber AD. Immune-mediated hemolytic anemia. Hematology Am Soc Hematol Educ Program. January 2004:48–62.

▼ Tento liek je predmetom ďalšieho monitorovania. To umožní rýchle získanie nových informácií o bezpečnosti.

HLÁSENIE PODOZRENÍ NA VEDĽAJŠIE ÚČINKY

Ak máte podozrenie, že sa u vás vyskytol akýkoľvek vedľajší účinok, obráťte sa na svojho lekára, lekárnika alebo zdravotnú sestru. To sa týka aj akýchkoľvek vedľajších účinkov, ktoré nie sú uvedené v Písomnej informácii pre používateľa.

Podozrenia na vedľajšie účinky môžete hlásiť aj priamo na Štátny ústav pre kontrolu liečiv, Sekcia klinického skúšania liekov a farmakovigilancie, Kvetná11, SK-825 08 Bratislava, Tel: + 421 2 507 01 206, e-mail: neziaduce.ucinky@sukl.sk

Tlačivo na hlásenie podozrenia na nežiaduci účinok je na webovej stránke www.sukl.sk v časti Bezpečnosť liekov/Hlásenie podozrení na nežiaduce účinky liekov. Formulár na elektronické podávanie hlásení: <https://portal.sukl.sk/eskadra/>

Hlásením podozrení na vedľajšie účinky môžete prispieť k získaniu ďalších informácií o bezpečnosti tohto lieku.

V hlásení, prosím, uveďte aj číslo šarže, ktorá vám bola podaná, ak ho máte k dispozícii.

Podozrenia na vedľajšie účinky môžete hlásiť aj spoločnosti Swixx Biopharma s. r. o., Bratislava, Slovensko, lokálnemu partnerovi Alexionu, e-mail: medinfo.slovakia@swixxbiopharma.com.

Ak si želáte ďalšie informácie o ULTOMIRISE®, kontaktujte medicínske oddelenie spoločnosti Swixx Biopharma s. r. o., Bratislava, Slovensko, lokálnemu partnerovi Alexionu. E-mail: medinfo.slovakia@swixxbiopharma.com.



Alexion Europe SAS
103-105 rue Anatole Francúzsko
92300 Levallois-Perret - Francúzsko

Číslo verzie: ULT-PNH/aHUS-EURMP3.0-PTBRO-SK-v.2.0-15032022

Dátum schválenia: 15.03.2022

Prečítajte si, prosím, Písomnú informáciu pre používateľa ULTOMIRIS®, vrátane informácií týkajúcich sa závažnej meningokokovej infekcie.