

# Príručka pre laboratórnych pracovníkov

## ▼ Hemlibra (emicizumab)

### Čo je Hemlibra?

#### Liek

- Emicizumab je humanizovaná monoklonálna modifikovaná IgG4 protilátka (imunoglobulín G4) so štruktúrou bišpecifickej protilátky, ktorá je vyrobená technológiou rekombinantnej DNA v ovariálnych bunkách čínskeho škrečka (CHO).
  - Farmakoterapeutická skupina: antihemoragiká, ATC kód: B02BX06.

#### Spôsob účinku

- Emicizumab premost'uje priestor medzi aktivovaným faktorom IX a faktorom X, aby sa obnovila funkcia chýbajúceho aktivovaného faktora VIII, ktorý je potrebný na účinnú hemostázu.
- Emicizumab nie je štruktúrne príbuzný ani sekvenčne homológný s faktorom VIII, a preto neindukuje ani nepodporuje vznik priameho inhibítora faktora VIII.

#### Farmakodynamika

- Profylaktická liečba Hemlibrou skracuje aPTT a zvyšuje nameranú aktivitu faktora VIII (pri použití chromogénneho testu s ľudskými koagulačnými faktormi). Tieto dva farmakodynamické markery neodzrkadľujú skutočný hemostatický účinok emicizumabu v podmienkach *in vivo* (aPTT je nadmerne skrátený a nameraná aktivita faktora VIII môže byť nadhodnotená), ale naznačujú pravdepodobný relatívny prokoagulačný účinok emicizumabu.

#### Indikácia

- Hemlibra je indikovaná na rutinnú profylaxiu krvácajúcich epizód u pacientov s:
  - hemofíliou A (vrodený nedostatok faktora VIII) s inhibítorom faktora VIII
  - ťažkou hemofíliou A (vrodený nedostatok faktora VIII, FVIII < 1%) bez inhibítora faktora VIII.
- Hemlibra sa môže používať vo všetkých vekových skupinách.

#### Interferencia s laboratórnymi koagulačnými testami

- Hemlibra ovplyvňuje aktivovaný parciálny tromboplastínový čas (aPTT) a všetky testy na princípe aPTT, napríklad jednofázovú metódu stanovenia funkčnej aktivity faktora VIII (pozri tabuľku 1 nižšie).

- U pacientov, ktorí dostávajú profylaktickú liečbu Hemlibrou, sa preto výsledky aPTT a jednofázovej metódy stanovenia funkčnej aktivity faktora VIII nemajú používať na sledovanie účinku Hemlibry, na určenie dávky substitučnej liečby či antikoagulačnej liečby, ani na meranie titra inhibítora faktora VIII (pozri nižšie).
- Vyšetrenia aktivity jednotlivých koagulačných faktorov, pri ktorých sa využívajú chromogénne alebo imunologické metódy, však nie sú ovplyvnené emicizumabom a môžu sa používať na monitorovanie koagulačných parametrov počas liečby, pričom je potrebné vziať do úvahy špecifické aspekty týkajúce sa chromogénnych testov na stanovenie aktivity FVIII.
- Chromogénne testy na stanovenie aktivity faktora VIII, ktoré obsahujú bovinné koagulačné faktory, nie sú citlivé na emicizumab (nie je nameraná žiadna aktivita) a môžu sa použiť na monitorovanie aktivity endogénneho alebo infúziou podaného faktora VIII alebo na zistenie prítomnosti inhibítora FVIII. Môže sa použiť chromogénny Bethesda test, pri ktorom sa na stanovenie aktivity faktora VIII využíva chromogénny test s bovinnými koagulačnými faktormi, ktorý nie je citlivý na emicizumab.
- Laboratórne testy, ktoré sú alebo nie sú ovplyvnené Hemlibrou, sú uvedené nižšie v tabuľke 1.

**Tabuľka 1 Výsledky koagulačných testov, ktoré sú alebo nie sú ovplyvnené Hemlibrou**

<b>Výsledky, ktoré sú ovplyvnené Hemlibrou</b>	<b>Výsledky, ktoré nie sú ovplyvnené Hemlibrou</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Aktivovaný parciálny tromboplastínový čas (aPTT)</li> <li>- Aktivovaný čas zrážania (activated clotting time, ACT)</li> <li>- Jednofázové metódy stanovenia aktivity jednotlivých koagulačných faktorov na princípe aPTT</li> <li>- Test rezistencie na aktivovaný proteín C (APC-R) na princípe aPTT</li> <li>- (Koagulačný) Bethesda test na stanovenie titra inhibítora FVIII</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Trombínový čas (TT)</li> <li>- Jednofázové metódy stanovenia aktivity jednotlivých koagulačných faktorov na princípe protrombínového času (PT)</li> <li>- Chromogénne testy na stanovenie aktivity jednotlivých koagulačných faktorov iných ako FVIII<sup>1</sup></li> <li>- Imunologické testy (napr. ELISA, turbidimetrické metódy)</li> <li>- (Chromogénny) Bethesda test (s bovinnými koagulačnými faktormi) na stanovenie titra inhibítora FVIII</li> <li>- Genetické testy zamerané na koagulačné faktory (napr. faktor V Leiden, alela 20210 protrombínového génu)</li> </ul>

<sup>1</sup>Dôležité aspekty týkajúce sa chromogénnych testov na stanovenie aktivity FVIII si pozrite v súhrne charakteristických vlastností lieku (SPC), v časti 4.5.

- Vzhľadom na dlhý polčas Hemlibry môže tento vplyv na koagulačné testy pretrvávať až 6 mesiacov po podaní poslednej dávky (pozri SPC, časť 5.2).
- Riaditeľ laboratória by mal kontaktovať zdravotníckeho pracovníka, aby s ním prediskutoval akékoľvek abnormálne výsledky testu.

### **Výzva na podávanie hlásení**

- Úplné informácie o všetkých možných nežiaducich udalostiach nájdete v súhrne charakteristických vlastností lieku (SPC), ktorý je dostupný vo všetkých jazykoch EÚ/EHP na webovej stránke Európskej agentúry pre lieky ([www.ema.europa.eu](http://www.ema.europa.eu)).
- ▼ Tento liek je predmetom ďalšieho monitorovania. To umožní rýchle získanie nových informácií o bezpečnosti. Od zdravotníckych pracovníkov sa vyžaduje, aby hlásili akékoľvek podozrenia na nežiaduce reakcie na Štátny ústav pre kontrolu liečiv, Sekcia klinického skúšania liekov a farmakovigilancie, Kvetná ul. 11, SK-825 08 Bratislava 26, Tel: 02/ 507 01 206, Fax: 02/ 507 01 237, e-mail: [neziaduce.ucinky@sukl.sk](mailto:neziaduce.ucinky@sukl.sk). Tlačivo na hlásenie nežiaduceho účinku je na webovej stránke [www.sukl.sk](http://www.sukl.sk) v časti Lieky/Bezpečnosť liečiv. Formulár na elektronické podávanie hlásení: <https://portal.sukl.sk/eskadra/>.
- Nežiaduce reakcie majú byť tiež hlásené oddeleniu spoločnosti Roche pre poskytovanie medicínskych informácií (Roche Medical Information) prostredníctvom kontaktu na spoločnosť, ktorý je uvedený nižšie.

### **Kontakt na spoločnosť**

Roche Slovensko, s.r.o.  
Pribinova 7828/19  
811 09 Bratislava

Ak máte akékoľvek otázky alebo problémy:

#### **Zatelefonujte**

- 02/5263 8201
- 02/5710 3601
- 0905 400 503 (hlásenie nežiaducich udalostí)

alebo

#### **Navštívte**

- [www.roche.sk](http://www.roche.sk)

- [www.hemlibra.com](http://www.hemlibra.com)

alebo

**Pošlite email**

- [slovakia.medinfo@roche.com](mailto:slovakia.medinfo@roche.com)
- [slovakia.drug\\_safety@roche.com](mailto:slovakia.drug_safety@roche.com) (hlásenie nežiaducich udalostí)



**SK/HEM/0719/0010b**