

 pozvánka na **satelitní sympozium**  
společnosti **Sobi™**

Jakou změnu přináší **přípravky**  
**s prodlouženým účinkem**  
v profylaxi pacientů s hemofilií A/B?

Vážená paní doktorko, vážený pane doktore,

dovolte, abychom Vás co nejsrdečněji pozvali na **satelitní sympozium společnosti Sobi**, které se uskuteční u příležitosti konání XXVI. česko-slovenské konference o trombóze a hemostáze v Hradci Králové, na téma:

Jakou změnu přináší **přípravky s prodlouženým účinkem** v profylaxi pacientů s hemofilií A/B?

Sympozium se uskuteční

**v pátek 17. 5. 2019 od 16.25 do 17.25 h**

**v Malém sále kongresového centra Aldis,**

**Eliščino nábřeží 375, Hradec Králové**





## odborný program 16.25 –17.25 h

předsedající:

**Prof. MUDr. Angelika Bátorová, PhD.**

**Doc. MUDr. Petr Dulíček, CSc.**

přednášející:

**Doc. MUDr. Petr Dulíček, CSc.**

IV. Interní hematologická klinika FN Hradec Králové

**Existuje přesná dělicí linie mezi faktory VIII s prodlouženým účinkem a těmi ostatními?**

**MUDr. Ester Zápotocká**

Klinika dětské hematologie a onkologie 2. LF UK a FN Motol Praha

**Faktor rVIIIFc: Co nám napovídají první zkušenosti z české reálné klinické praxe?**

**Prof. MUDr. Angelika Bátorová, PhD.**

Klinika hematologie a trasfúziologie LF UK, SZU a UN Bratislava

**Prvé slovenské skúsenosti s rekombinantným FIX Fc s predĺženým biologickým polčasom a jeho miesto v profylaktickej liečbe hemofílie typu B**

**Diskuze**

**Co si odnést do klinické praxe?**



**satelitní sympozium  
společnosti Sobi  
pátek 17. 5. 2019 od 16.25 do 17.25 h  
Malý sál kulturního centra Aldis  
Eliščino nábřeží 375  
Hradec Králové**



Swedish Orphan Biovitrum s.r.o.  
Na Strži 65/1702, 140 00 Praha 4  
tel.: +420 257 222 034, [www.sobi.com](http://www.sobi.com)

PP-5844 s datem přípravy: duben 2019



## Zkrácená informace o léčivém přípravku ELOCTA®

▼ Tento léčivý přípravek podléhá dalšímu sledování. To umožní rychlé získání nových informací o bezpečnosti. Žádáme zdravotnické pracovníky, aby hlásili jakákoli podezření na nežádoucí účinky.

**Název přípravku:** ELOCTA 250 IU, 500 IU, 750 IU, 1000 IU, 1500 IU, 2000 IU, 3000 IU, 4000 IU, 5000 IU, 6000 IU prášek a rozpouštědlo pro injekční roztok. **Kvalitativní a kvantitativní složení:** Jedna injekční lahvička obsahuje nominálně 250, 500, 750, 1000, 1500, 2000, 3000, 4000, 5000 nebo 6000 IU efmorococogum alfa. Po rekonstituci obsahuje jeden ml injekčního roztoku přibližně efmorococogum alfa 83 IU, 167 IU, 250 IU, 333 IU, 500 IU, 667 IU, 1000 IU, 1333 IU, 1667 IU nebo 2000 IU. Efmorococogum alfa (rekombinantní lidský koagulační faktor VIII, Fc fuzní protein (rFVIII)Fc) obsahuje 1 890 aminokyselin. **Terapeutické indikace:** Indikováno u všech věkových skupin pro léčbu a profylaxi krvácení u pacientů s hemofilii A (vrozený deficit faktoru VIII). **Dávkování a způsob podání:** *Léčba on-demand:* Výpočet požadované dávky rekombinantního faktoru VIII Fc vychází z empirického předpokladu, že podání 1 IU faktoru VIII na kg tělesné hmotnosti zvýší plazmatickou aktivitu FVIII v plazmě o 2 IU/dl. Požadovaná dávka se stanoví podle následujícího vzorce: Požadovaný počet jednotek = tělesná hmotnost (kg) × požadovaný vzestup FVIII (%) (IU/dl) × 0,5 (IU/kg na IU/dl). Další informace jsou uvedeny v SPC, včetně tabulky 1: Návod pro dávkování přípravku ELOCTA pro léčbu krvácivých příhod a chirurgických výkonů. *Profylaxe:* V případě dlouhodobé profylaxe se doporučuje dávka 50 IU/kg každých 3 až 5 dnů. Dávka může být upravena podle odpovědi pacienta v rozmezí od 25 do 65 IU/kg. V některých případech, zejména u mladších pacientů, může být nutný kratší interval mezi dávkami nebo vyšší dávky. *Monitorování léčby:* Informace o monitorování léčby jsou uvedeny v SPC. *Starší populace:* Zkušenosti u pacientů ve věku ≥65 let jsou omezené. *Dosud neléčení pacienti:* Bezpečnost a účinnost přípravku ELOCTA u dosud neléčených pacientů nebyly dosud stanoveny. *Pediatriká populace:* U dětí ve věku do 12 let mohou být nutné častější nebo vyšší dávky. U dospívajících ve věku 12 let a starších platí stejná doporučení jako u dospělých. *Způsob podání:* Intravenózní podání. **Kontraindikace:** Hypersenzitivita na léčivou látku (rekombinantní lidský koagulační faktor VIII a/nebo Fc doména) nebo na kteroukoli pomocnou látku. **Upozornění a opatření:** Jsou možné reakce z přecitlivělosti alergického typu. Pacienti mají být informováni o známkách reakcí z přecitlivělosti. Pacienti mají být poučeni, aby okamžitě ukončili používání léčivého přípravku a kontaktovali svého lékaře, pokud se u nich příznaky hypersenzitivity objeví. V případě anafylaktického šoku je nutné dodržovat všeobecné lékařské postupy pro léčbu šoku. Obecně všichni pacienti léčení přípravky obsahujícími koagulační faktor VIII mají být pečlivě sledováni z hlediska vzniku inhibitorů prostřednictvím vhodných klinických vyšetření a laboratorních testů. U pacientů se stávajícími kardiovaskulárními rizikovými faktory může substituční léčba pomocí FVIII zvýšit kardiovaskulární riziko. Pokud je nutné použití centrálního žilního katétru, je

nutno zvážit riziko komplikací spojené s jeho použitím, včetně lokálních infekcí, bakteriémie a trombózy v místě zavedení katétru. Důrazně se doporučuje zaznamenání názvu a čísla šarže přípravku, aby byla jasná souvislost mezi pacientem a použitou šarží. Uvedená varování a preventivní opatření platí pro dospělé, děti a dospívající. ELOCTA obsahuje méně než 1 mmol (23 mg) sodíku v jedné injekční lahvičce, to znamená, že je v podstatě „bez sodíku“. **Interakce s jinými léčivými přípravky a jiné formy interakce:** U lidského koagulačního faktoru VIII (rDNA) nebyly hlášeny žádné interakce s jinými léčivými přípravky. U přípravku ELOCTA nebyly provedeny žádné studie interakcí. **Fertilita, těhotenství a kojení:** Vzhledem k vzácnému výskytu hemofilie A u žen nejsou k dispozici zkušenosti týkající se použití faktoru VIII během těhotenství a kojení. Proto má být faktor VIII používán během těhotenství a kojení pouze tehdy, pokud je to jednoznačně indikováno. Nejsou k dispozici žádné údaje o fertilitě. **Nežádoucí účinky:** Vzácně byly pozorovány hypersenzitivita nebo alergické reakce (otok obličeje, vyrážka, kopřivka, tlak na hrudi a problémy s dýcháním, pálení a pichání v místě podání infuze, třesavka, zrudnutí, generalizovaná kopřivka, bolest hlavy, hypotenze, letargie, nauzea, neklid, tachykardie), které mohou v některých případech vyústit v těžkou anafylaxi (včetně šoku). *K rozvoji neutralizujících protilátek (inhibitorů) může dojít u pacientů s hemofilii A, kteří jsou léčeni faktorem VIII, včetně přípravku ELOCTA.* **Zvláštní požadavky na podmínky uchování:** Uchovávejte v chladničce (2 °C – 8 °C). Chraňte před mrazem. Uchovávejte injekční lahvičku v krabičce, aby byl přípravek chráněn před světlem. Po rekonstituci by měl být přípravek použit okamžitě, nejpozději však do 6 hodin, když je přípravek uchovávaný při pokojové teplotě (až do 30 °C). Přípravek musí být zlikvidován, pokud není použit během 6 hodin. **Držitel registračního rozhodnutí:** Swedish Orphan Biovitrum AB (publ) SE-112 76 Stockholm, Švédsko. **Registrační č.:** EU/1/15/1046/001, 002, 003, 004, 005, 006, 007, 008, 009, 010. **Datum revize textu:** 13. 12. 2018. Před předepsáním přípravku se, prosím, seznámte s úplným zněním Souhrnu údajů o přípravku. Výdej léčivého přípravku je vázán na lékařský předpis. Léčivý přípravek je hrazen z prostředků veřejného zdravotního pojištění. Aktuální výši a podmínky úhrady naleznete na [www.sukl.cz](http://www.sukl.cz).

REF-5132

### Souhrn údajů o přípravku obdržíte na adrese:

Swedish Orphan Biovitrum s.r.o., Na Strži 65/1702, 140 00 Praha 4, tel.: +420 257 222 034. Podrobné informace o léčivém přípravku jsou rovněž uveřejněny na webových stránkách Evropské agentury pro léčivé přípravky <http://www.ema.europa.eu/>.

### URČENO PRO ODBORNOU VEŘEJNOST.

Nežádoucí účinky musí být hlášeny Státnímu ústavu pro kontrolu léčiv <http://www.sukl.cz/nahlasit-nezadouci-ucinek>, nebo firmě Swedish Orphan Biovitrum s.r.o. prostřednictvím e-mailu: [drugsafety@sobi.com](mailto:drugsafety@sobi.com).

## Zkrácená informace o léčivém přípravku ALPROLIX®

▼ **Tento léčivý přípravek podléhá dalšímu sledování. To umožní rychlé získání nových informací o bezpečnosti. Žádáme zdravotnické pracovníky, aby hlásili jakákoli podezření na nežádoucí účinky.**

**Název přípravku:** ALPROLIX 250 IU, 500 IU, 1000 IU, 2000 IU, 3000 IU  
prášek a rozpouštědlo pro injekční roztok. **Kvalitativní a kvantitativní složení:** Jedna injekční lahvička obsahuje nominálně eftrenonacogum alfa 250, 500, 1000, 2000 nebo 3000 IU. Po rekonstituci obsahuje jeden ml injekčního roztoku přibližně eftrenonacogum alfa 50 IU, 100 IU, 200 IU, 400 IU nebo 600 IU. Eftrenonacogum alfa (rekombinantní lidský koagulační faktor IX, Fc fuzní protein (rFIXFc)) obsahuje 867 aminokyselin. **Léková forma:** Prášek a rozpouštědlo pro injekční roztok. **Terapeutické indikace:** Indikováno u všech věkových skupin pro léčbu a prevenci krvácení u pacientů s hemofilii B (vrozený deficit faktoru IX). **Dávkování a způsob podání:** Léčba se má provádět pod dohledem lékaře, který má zkušenosti s léčbou hemofilie. **Léčba on-demand:** Výpočet požadované dávky rekombinantního faktoru IX Fc vychází z empirického předpokladu, že podání 1 IU faktoru IX na kg tělesné hmotnosti zvýší aktivitu FIX v plazmě o 1 % normální aktivity (IU/dl). Požadovaný počet jednotek = tělesná hmotnost (kg) × požadovaný vzestup FIX (%) (IU/dl) × {reciproční hodnota pozorovaného recovery (IU/kg na IU/dl)}. Další informace jsou uvedeny v SPC, včetně tabulky 1: Návod pro dávkování přípravku ALPROLIX pro léčbu krvácivých příhod a chirurgických výkonů. **Profylaxe:** V případě dlouhodobé profylaxe krvácení se doporučuje úvodní režim buď 50 IU/kg jednou týdně, s úpravou dávky podle odpovědi pacienta nebo 100 IU/kg jednou za každých 10 dnů, s úpravou intervalu mezi dávkami podle odpovědi pacienta. Někteří pacienti, kteří jsou dobře kontrolováni na režimu dávkování každých 10 dnů, mohou být léčeni v intervalu 14 dnů nebo delším. Nejvyšší doporučená dávka pro profylaxi je 100 IU/kg. **Monitorování léčby:** Informace o monitorování léčby jsou uvedeny v SPC. **Starší populace:** Zkušenosti u pacientů ve věku ≥ 65 let jsou omezené. **Dosud neléčení pacienti:** Bezpečnost a účinnost přípravku ALPROLIX u dosud neléčených pacientů nebyly dosud stanoveny. **Pediatrická populace:** U dětí ve věku do 12 let mohou být nutné vyšší nebo častější dávky a doporučená úvodní dávka je 50–60 IU/kg každých 7 dnů. U dospívajících ve věku 12 let a starších platí stejná doporučení jako u dospělých. **Způsob podání:** Intravenózní podání. **Kontraindikace:** Hypersenzitivita na léčivou látku (rekombinantní lidský koagulační faktor IX a/nebo Fc doména) nebo na kteroukoli pomocnou látku. **Upozornění a opatření\*:** U přípravku ALPROLIX byly hlášeny hypersenzitivní reakce alergického typu. Pokud se objeví příznaky hypersenzitivity, pacienti mají být poučeni, aby okamžitě ukončili používání léčivého přípravku a kontaktovali svého lékaře. Pacienti mají být informováni o časných známkách hypersenzitivních reakcí, jako je kopřivka, generalizovaná kopřivka, tlak na hrudi, sípání, hypotenze a anafylaxe. V případě anafylaktického šoku je nutné dodržovat všeobecné lékařské postupy pro léčbu šoku. Po opakované léčbě přípravky obsahujícími lidský koagulační faktor IX mají být pacienti monitorováni s ohledem na výskyt neutralizačních protilátek (inhibitorů). U pacientů se stávajícími kardiovaskulárními

rizikovými faktory může substituční léčba pomocí FIX zvýšit kardiovaskulární riziko. Pokud je nutné použití centrálního žilního katétru, je nutno zvážit riziko komplikací spojené s jeho použitím, včetně lokálních infekcí, bakteriémie a trombózy v místě zavedení katétru. Důrazně se doporučuje, je-li přípravek ALPROLIX podáván pacientovi, aby byl zaznamenán název a číslo šarže přípravku a byla tudíž jasná souvislost mezi pacientem a šarží léčivého přípravku. Uvedená varování a preventivní opatření platí pro dospělé i děti. Tento léčivý přípravek obsahuje méně než 1 mmol (23 mg) sodíku v jedné injekční lahvičce, to znamená, že je v podstatě „bez sodíku“. **Interakce s jinými léčivými přípravky a jiné formy interakce:** Nebyly hlášeny žádné interakce s jinými léčivými přípravky. U přípravku ALPROLIX nebyly provedeny žádné studie interakcí. **Fertilita, těhotenství a kojení:** Vzhledem k vzácnému výskytu hemofilie B u žen nejsou k dispozici zkušenosti týkající se použití faktoru IX během těhotenství a kojení. Proto má být faktor IX používán během těhotenství a kojení pouze tehdy, pokud je to jednoznačně indikováno. Nejsou k dispozici žádné údaje o fertilitě. **Nežádoucí účinky\*:** Vzácně byly pozorovány hypersenzitivita nebo alergické reakce (angioedém, pálení a pichání v místě podání infuze, třesavka, zrudnutí, generalizovaná kopřivka, bolest hlavy, kopřivka, hypotenze, letargie, nauzea, neklid, tachykardie, tíseň na hrudi, brnění, zvracení, sípání), které mohou v některých případech vyústit v těžkou anafylaxi (včetně šoku). U pacientů s hemofilii B se mohou vytvořit neutralizační protilátky (inhibitory) proti faktoru IX. **Po uvedení přípravku na trh byl pozorován vývoj FIX inhibitoru a hypersenzitivita (včetně anafylaxe).** **Zvláštní požadavky na podmínky uchování:** Uchovávejte v chladničce (2 °C – 8 °C). Chraňte před mrazem. Uchovávejte injekční lahvičku v krabičce, aby byl přípravek chráněn před světlem. Po rekonstituci by měl být přípravek použit okamžitě, nejpozději však do 6 hodin, když je přípravek uchovávan při pokojové teplotě (až do 30 °C). Přípravek musí být zlikvidován, pokud není použit během 6 hodin. **Držitel registračního rozhodnutí:** Swedish Orphan Biovitrum AB (publ) SE-112 76 Stockholm, Švédsko.

**Registrační číslo:** EU/1/16/1098/001, 002, 003, 004, 005. **Datum revize textu:** 21. 2. 2019. Před předepsáním přípravku se, prosím, seznámte s úplným zněním Souhrnu údajů o přípravku. Výdej léčivého přípravku je vázán na lékařský předpis. Léčivý přípravek je hrazen z prostředků veřejného zdravotního pojištění. Aktuální vyšší a podmínky úhrady naleznete na [www.sukl.cz](http://www.sukl.cz).

REF-4594

### Souhrn údajů o přípravku obdržíte na adrese:

Swedish Orphan Biovitrum s.r.o., Na Strži 65/1702, 140 00 Praha 4, tel.: +420 257 222 034. Podrobné informace o léčivém přípravku jsou rovněž uveřejněny na webových stránkách Evropské agentury pro léčivé přípravky <http://www.ema.europa.eu/>.

### URČENO PRO ODBORNOU VEŘEJNOST.

Nežádoucí účinky musí být hlášeny Státnímu ústavu pro kontrolu léčiv <http://www.sukl.cz/nahlasit-nezadouci-ucinek>, nebo firmě Swedish Orphan Biovitrum s.r.o. prostřednictvím e-mailu: [drugsafety@sobi.com](mailto:drugsafety@sobi.com).