

Руководство для специалистов лаборатории

Препарат Гемлибра (эмицизумаб)

Раствор для инъекций (подкожное введение)

Что представляет собой препарат Гемлибра?

Лекарственный препарат

- Эмицизумаб является гуманизированным моноклональным модифицированным антителом на основе иммуноглобулина G4 (IgG4) с биспецифичной структурой антитела, полученной с помощью технологии рекомбинантной ДНК в клетках яичника китайского хомячка.
 - Фармакотерапевтическая группа: прочие гемостатические средства. Кровь и органы кроветворения. Антигеморрагические препараты. Витамин К и другие гемостатики. Гемостатики системные другие. Эмицизумаб. Код АТХ B02BX06

Механизм действия

- Эмицизумаб связывает активированный фактор IX с фактором X для восполнения функции отсутствующего активированного фактора VIII, который необходим для эффективного гемостаза.
- Эмицизумаб не имеет структурного сходства или гомологичных последовательностей с фактором VIII и, соответственно, не индуцирует и не усиливает образование прямых ингибиторов к фактору VIII.

Фармакодинамика

- Профилактическое лечение препаратом Гемлибра укорачивает аЧТВ и увеличивает регистрируемый показатель активности фактора VIII (используя хромогенный анализ других человеческих факторов свертывания). Два данных фармакодинамических маркера не отражают истинный гемостатический эффект эмицизумаб *in vivo* (аЧТВ чрезмерно укорочено, при этом показатель активности фактора VIII может быть завышен), однако они указывают на наличие у эмицизумаба относительного прокоагулянтного эффекта.

Показания к применению

Препарат Гемлибра показан в качестве рутинной профилактики для предотвращения или снижения частоты кровотечений у пациентов всех возрастных групп при:

- гемофилии А (наследственный дефицит фактора VIII) с ингибиторами фактора VIII
- тяжелой форме гемофилии А (наследственный дефицит фактора VIII, FVIII <1%) без ингибиторов фактора VIII

Влияние на лабораторные показатели свертываемости крови

- Препарат Гемлибра оказывает влияние на результаты определения активированного частичного тромбопластинового времени (аЧТВ), а также на все

тесты, такие как одностадийный метод определения активности VIII фактора (см. Таблицу 1 ниже).

- Таким образом, не следует использовать результаты тестов на аЧТВ и результаты одностадийного метода определения активности VIII фактора у пациентов, принимавших препарат Гемлибра для профилактики, для оценки активности препарата Гемлибра, определения дозирования заместительной факторной терапии или антикоагуляционной терапии, или для измерения титров ингибиторов фактора VIII (см. ниже).
- Однако, эмицизумаб не влияет на однофакторные тесты, использующие хромогенные или иммунологические методы, поэтому данные тесты могут применяться для мониторинга коагуляционных параметров в ходе лечения, при этом особое внимание должно уделяться хромогенным анализам для определения активности фактора VIII.
- Хромогенные анализы для определения активности фактора VIII, содержащие бычьи факторы свертывания, нечувствительны к эмицизумабу (активность не измеряется) и могут использоваться для мониторинга активности эндогенных или введенных факторов VIII или для измерения ингибиторов фактора VIII. Может применяться тест Бетесда с использованием хромогенного анализа на основе бычьего фактора VIII нечувствительного к эмицизумабу.
- Лабораторные анализы, на которые не влияет применение препарата Гемлибра, указаны в Таблице 1.

Таблица 1 Анализы на свертываемость крови, на результаты которых влияет или не влияет применение препарата Гемлибра

Результаты, на которые влияет Гемлибра	Результаты, на которые не влияет Гемлибра
- Активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ) - Активированное время свертывания крови (АВС) - Одноэтапные, основанные на АЧТВ, анализы одного из факторов свертывания крови. - Анализ на устойчивость к действию активированного протеина С (APC-R), основанный на АЧТВ. - Бетесда тесты (основанные на образовании сгустков) для определения титров ингибиторов фактора VIII	- Тромбиновое время (ТВ) - Одноэтапные, основанные на измерении протромбинового времени (ПВ), анализы одного из факторов свертывания крови. - Хромогенные анализы одного из факторов свертывания крови, за исключением фактора VIII¹ - Иммунологические методы (например, ELISA, турбидиметрический метод) - Бетесда тесты (хромогенный анализ с использованием бычьих факторов свертывания) для определения титров ингибиторов фактора VIII - Генетические анализы факторов свертывания (например, анализ фактора V Лейдена, протромбина 20210).

¹Важные примечания в отношении хромогенного метода определения активности фактора VIII приведены в инструкции по медицинскому применению

- Вследствие длительного периода полувыведения препарата Гемлибра данное влияние на результаты анализов свертываемости крови может сохраняться до 6 месяцев после введения последней дозы (см. Инструкцию по медицинскому применению).
- Заведующий лабораторией должен связаться со специалистом здравоохранения для обсуждения любых отклонений в результатах анализов.

Необходимость информирования

- Полную информацию обо всех возможных нежелательных явлениях см. в Инструкции по медицинскому применению лекарственного препарата (ИМП), которую можно найти на веб-сайте РГП на ПХВ «Национальный центр экспертизы лекарственных средств и медицинских изделий» (www.ndda.kz).
- Данный лекарственный препарат подлежит дополнительному мониторингу, что позволит быстро определить новую информацию по безопасности.
- Специалистам здравоохранения необходимо сообщать обо всех случаях нежелательных явлений, предположительно связанных с применением препаратов компании «Рош», в соответствии с действующим законодательством, а также сообщить напрямую в компанию.

РГП на ПХВ «Национальный центр экспертизы лекарственных средств и медицинских изделий» Комитета медицинского и фармацевтического контроля Министерства здравоохранения Республики Казахстан

Республика Казахстан, г. Нур-Султан, 10000, ул. Иманова, 13

на website: www.ndda.kz

телефон: +7 7172 789828

e-mail: pdlc@ndda.kz

В случае возникновения вопросов, просим обращаться в ТОО «Рош Казахстан» по адресу:

ТОО «Рош Казахстан»

Республика Казахстан, Алматы, Медеуский район, ул. Луганского 137

Телефон: +7 (727) 321 24 24

Email: kz.safety@roche.com, kz.medinfo@roche.com