



Пациентке/пациентке жүзеге асыратын адамға арналған басшылық

**Гемлибра препараты ▼ (эмицизумаб)
Инъекцияға арналған ерітінді (тері астына енгізу)**

Пациентке/пациентке күтімді жүзеге асыратын тұлғаға арналған басшылық*
А гемофилиясын емдеу үшін Гемлибра дәрілік препаратын қауіпсіз қолдануды
қамтамасыз ету мақсатында әзірленген

- Гемлибра препаратын (эмицизумаб) қолдану кезіндегі қауіптерді мейлінше азайту жөніндегі материалдарды уәкілетті ұйым - Қазақстан Республикасы Денсаулық сақтау министрлігі Медициналық және фармацевтикалық бақылау комитеті "Дәрілік заттар мен медициналық бұйымдарды сараптау ұлттық орталығы" ШЖҚ РМК бағалайды
- Бұл материалдарда дәрілік препаратты қолданудың маңызды қауіптерді барынша азайту немесе болдырмау жөніндегі ұсынымдар бар.
- Препараттың ықтимал жағымсыз әсерлері туралы қосымша ақпарат дәрілік препаратты медициналық қолдану жөніндегі нұсқаулықта келтірілген.

▼ Бұл дәрілік зат қосымша мониторингтің мәні болып табылады, бұл препараттың қауіпсіздігі туралы жаңа ақпаратты тез орнатуға мүмкіндік береді. Біз денсаулық сақтау жүйесінің қызметкерлеріне кез-келген күдікті жағымсыз реакциялар туралы хабарлауды өтінеміз. Жағымсыз реакциялар туралы қалай хабарлау керектігі көрсетілген соңғы бетті қараңыз.

* Бұл ақпараттық-білім беру материалы жекелеген маңызды тәуекелдерді қосымша азайту мақсатында әзірленген VIII факторының тежегіштері бар А гемофилиясына шалдыққан пациенттерді емдеуге арналған Гемлибра препараты, тері астына енгізуге арналған ерітіндіні тіркеудің міндетті шарты болып табылады.



ҚАУІПСІЗДІК БОЙЫНША НЕГІЗГІ АҚПАРАТ

- Төтенше жағдайда
 - o Жедел медициналық көмек алу үшін тиісті медициналық маманға хабарласыңыз
 - o А гемофилиясына немесе ағымдағы емдеуге байланысты қандай да бір сұрақтарыңыз туындаған болса, емдеуші дәрігеріңізге хабарлаңыз
- Егер сіз Гемлибра препаратын қабылдасаңыз, қанның қаншалықты жақсы жиналғанын анықтайтын зертханалық зерттеулер жүргізбестен бұрын дәрігерге хабарлаңыз. Себебі, қандағы Гемлибра препаратының болуы осы зертханалық зерттеулердің кейбіріне әсер етуі мүмкін, бұл дұрыс емес нәтижелерге әкеледі.
- Гемлибра препаратын бір мезгілде қабылдаған пациенттерде шұнттаушы әсер ету механизмі – бПМК (ФЕЙБА) бар препаратты қолданғанда өмірге қауіп төндіретін елеулі және ықтимал жағымсыз реакциялар байқалды. Оларға мыналар жатады:
 - o **Тромбоздық микроангиопатия (ТМА)**– бұл қантамырлардың ішкі қабатының зақымдалуымен және ұсақ қантамырларда қан ұйындыларының пайда болуымен сипатталатын ауыр және өмірге қауіп төндіретін ауру. Бұл бүйректің және/немесе басқа ағзалардың зақымдалуына әкелуі мүмкін.
 - o **Тромбоэмболия** - жедел, сирек жағдайларда өмірге қауіп төндіретін, қан ұйындысының пайда болуынан туындаған қантамырлардың бітелуі.

Препаратты қолданар алдында осы ақпаратты мұқият оқып шығыңыз.



Гемлибра препараты туралы не білуім керек?

Гемлибра препараты дегеніміз не?

Эмицизумаб ретінде де белгілі Гемлибра препараты “моноклональді антиденелер” деп аталатын дәрілік препараттар тобына жатады.

Гемлибра препараты барлық жастағы адамдарды емдеу үшін қолданылады:

- қанның қалыпты ұюына кедергі келтіретін қан ұю факторының (VIII фактор) болмауынан немесе жетіспеушілігінен туындаған А гемофилиясы (адамдардағы туа біткен қан кетуге бейімділік) анықталған, сондай-ақ
 - o VIII факторға тежегіштер пайда болған (алмастырылатын VIII факторды бейтараптандыратын ақуыздар, яғни пациентке VIII факторды енгізу кезінде оның жұмысын бөгейді)
 - o VIII факторға тежегіштерсіз А гемофилиясының ауыр түрі анықталған

А гемофилиясы кезінде Гемлибра препараты қалай зерттелді?

Гемлибра препаратын қолдану ересектерде және А гемофилиясына шалдыққан балаларда зерттелген.

А гемофилиясы кезінде Гемлибра препараты қалай қолданылды?

Гемлибра препараты тері астына енгізіледі (тері астына енгізу) және нұсқаулыққа сәйкес қолданған кезде қанда тұрақты концентрацияда болады. Сіздің дәрігеріңіз немесе медбике Сізге және/немесе Сізге күтім жасайтын адамға Гемлибра препаратын қалай енгізу керектігін көрсетеді. Сіз немесе күтім жасаушы адам оқудан өткеннен кейін, Сіз бұл препаратты үйде өз бетіңізше немесе күтім жасаушы тұлғаның көмегімен енгізе аласыз.

Бұл дәрілік препарат А гемофилиясына шалдыққан адамдарда қан кету эпизодтарының санын болдырмауға немесе азайтуға арналған. Бұл препаратты дамыған қан кетуді емдеу үшін қолдануға болмайды.

Егер мен Гемлибраны қабылдасам, қан кетудің алдын алу үшін шунттаушы әсер ету механизмі бар препараттарды (мысалы, НовоСевен немесе ФЕЙБА) қабылдауды жалғастыра аламын ба?

Эмицизумабты қабылдап жүрген пациент пайда болған қан кетулерді емдеу үшін шунттаушы әсер ету механизмі бар препараттарды осы препараттарды медициналық қолдану жөніндегі нұсқаулықтағы ұсынымдарға сүйене отырып, қолдана алады.

Гемлибра препаратын қабылдауды бастамас бұрын, дәрігермен Гемлибра препаратын қолдану аясында шунттайтын әсер ету механизмі бар препараттарды қашан және қалай қолдану керектігін талқылау өте маңызды, өйткені оларды қолдану алдыңғы қолданудан өзгеше болуы мүмкін. Өмірге қауіп төндіретін елеулі жағымсыз реакциялар бір мезгілде Гемлибра препаратын қабылдаған пациенттерде БПКК (ФЕЙБА) пайдалану кезінде байқалды.



Гемлибра препаратын қолдану аясында қан кету пайда болған кезде не істеуім керек?

Егер Сіз профилактикалық емдеу аясында Сізде қан кету туындады деп ойласаңыз:

Өз дәрігеріңізге немесе фармацевтке қазіргі уақытта пайдаланатын, бұрын қабылдаған немесе алған кез келген басқа дәрілік препараттар туралы хабарлаңыз. Гемлибра препаратын профилактика үшін қабылдайтын пациенттерде шунттаушы әсер ету механизмі бар препараттарды қолдану

Гемлибра препаратын қолдануды бастамас бұрын дәрігермен сөйлесіп, шунттаушы әсер ету механизмі бар препаратты қашан қолдану керек, қандай дозада және қандай схема бойынша қолдану керектігі туралы оның нұсқауларын мұқият орындаңыз.

- Шунттаушы әсер ету механизмі бар препараттармен емдеуді Гемлибра препаратымен емдеу басталғанға дейін бір күн бұрын тоқтату керек.
- Сіздің дәрігеріңіз Сізбен немесе күтушімен, егер Гемлибра препаратының алдын алу кезінде оларды қолдану қажет болса, шунттаушы әсер ету механизмі бар препараттарды енгізудің нақты дозасы мен кестесін талқылауы тиіс.
- Гемлибра препараты қанның ұю қабілетін арттырады. Сондықтан, Гемлибра препаратын қолданғанда шунттаушы әсер ету механизмі бар препараттың талап етілетін дозасы төмендеуі мүмкін. Шунттаушы әсер ету механизмі бар препараттармен емдеудің дозасы мен ұзақтығы қан кетудің орналасуы мен қарқындылығына, сондай-ақ Сіздің клиникалық жағдайыңызға байланысты болады.
- Барлық коагулянттар үшін (бПҚК, рFVIIa, FVIII және т.б.) дозаны қайта енгізер алдында жалғасқан қан кету фактісін растауға назар аудару қажет.
- Емнің басқа нұсқалары/баламалы дәрілер қол жетімсіз жағдайларды қоспағанда, бПҚК қолданудан аулақ болу керек.
 - Егер бПҚК Гемлибра препаратымен профилактика алатын пациентте қан кетуді тоқтатудың жалғыз тәсілі болып табылса, бПҚК бастапқы дозасы 50 бірлік/кг аспауы тиіс, бұл ретте зертханалық бақылау жүргізу (бүйрек функциясын бақылауды, тромбоциттер көрсеткішін өлшеуді және тромбоздың даму қаупін бағалауды қоса алғанда, бірақ онымен шектелмей) ұсынылады.
 - Егер қан кетуді 50 ӘБ/кг дейінгі бПҚК бастапқы дозасының көмегімен тоқтату мүмкін болмаса, ТМА немесе тромбоземболия диагностикасы үшін зертханалық бақылауды ескере отырып және қайта дозаны енгізер алдында жалғасқан қан кетуді растау үшін медицина қызметкерінің

басшылығымен немесе бақылауымен бПҚК қосымша дозаларын енгізу керек. бПҚК жалпы дозасы 24 сағат емделу кезінде 100 бірлік/кг аспауы тиіс.

- Алғашқы 24 сағат ішінде 100 ӘБ/кг жоғары дозада бПҚК қолдану мүмкіндігін қарастыра отырып, емдеуші дәрігер ТМА және тромбоэмболияның даму қаупін мұқият саралап, оны қан кетудің даму қаупімен байланыстыруы тиіс.
- Хирургиялық практика жағдайында эмицизумабтың қауіпсіздігі мен тиімділігі арнайы бағаланбады. Егер пациенттерге периперациялық қолдану жағдайында шунттаушы әсер ету механизмі бар препараттарды қабылдау талап етілсе, бПҚК үшін жоғарыда келтірілген дозадау жөніндегі нұсқаулықты ұстану ұсынылады.

Маған қамқорлық жасау үшін әрдайым медициналық қызметкерге қандай маңызды ақпарат беруім керек?

- А гемофилиясын емдеу үшін Гемлибра препаратын қабылдағаныңыз туралы дәрігерге хабарлаңыз.
- Егер сіз Гемлибра препаратын қабылдасаңыз, қанның қаншалықты жақсы жиналғанын анықтайтын зертханалық зерттеулер жүргізбестен бұрын дәрігерге хабарлаңыз. Себебі, қандағы Гемлибра препаратының болуы осы зертханалық зерттеулердің кейбіріне әсер етуі және бұл дұрыс емес нәтижелерге әкеп соғуы мүмкін. Сіздің дәрігеріңіз зертханалық зерттеулерді "коагуляциялық сынамалар" және "тежегіштерді сандық анықтау" деп атай алады.
- Гемлибра препараты ішінара белсендірілген тромбопластин уақытын (ІБТУ) анықтау нәтижелеріне, сондай-ақ VIII фактор белсенділігін анықтаудың бір сатылы әдісі сияқты ІБТУ-ға негізделген барлық талдауларға әсер етеді (Төмендегі 1-кестені қараңыз).
- Осылайша, Гемлибра препаратының белсенділігін мониторингтеу, ұю факторлары немесе антикоагулянттық препараттар бар орын басу емі препараттарының дозасын анықтау немесе VIII фактор тежегіштерінің титрлерін өлшеу үшін Гемлибра препаратымен профилактика алатын пациенттерде ІБТУ талдауларының және VIII фактор белсенділігінің бір кезеңді талдауының нәтижелерін пайдалануға болмайды (төменде қараңыз).
- Алайда, эмицизумаб хромогендік немесе иммунологиялық әдістерді пайдаланатын бір факторлы талдауларға әсер етпейді, сондықтан аталған талдаулар емдеу барысында қан ұю параметрлерін мониторингілеу үшін қолданылуы мүмкін, бұл ретте VIII фактордың белсенділігін анықтау үшін хромогенді талдауларға ерекше назар аударылуы тиіс.
- Құрамында бұқаның қан ұю факторлары бар VIII факторының белсенділігін анықтауға арналған хромогендік талдаулар эмицизумабқа сезімтал емес (белсенділік өлшенбейді) және эндогендік немесе енгізілген VIII факторлардың белсенділігін мониторингтеу үшін немесе VIII фактор тежегіштерінің деңгейін өлшеу үшін пайдаланылуы мүмкін. Эмицизумабқа сезімтал емес бұқаның VIII факторы негізінде хромогендік талдауды пайдалана отырып Бетесда тесті қолданылуы мүмкін.



- Гемлибра препаратын қолдануға әсер етпейтін зертханалық талдаулар 1-кестеде көрсетілген.
- 1-кесте Гемлибра препаратын қолдануға әсер ететін немесе әсер етпейтін қанның ұюына арналған талдаулар**

Гемлибра әсер ететін нәтижелер	Гемлибра әсер етпейтін нәтижелер
- Ішінара белсендірілген тромбопластин уақыты (ІБТУ)	- Тромбиндік уақыт (ТУ)
- Қан ұюының белсендірілген уақыты (ҚБУ)	- ТУ негізінде бір сатылы бірфакторлы талдаулар
- ІБТУ негізінде бір сатылы бірфакторлы талдаулар	- VIII ¹ факторын қоспағанда, қанның ұю факторларының бірінің хромогендік талдаулары
- ІБТУ-ға негізделген белсендірілген С протеинінің (APC-R) әсеріне төзімділігіне талдау	- Иммунологиялық әдістер (мысалы, ELISA, турбидиметриялық әдіс)
- VIII фактор тежегіштерінің титрлерін анықтауға арналған Бетесда тесттер (ұйындылардың пайда болуына негізделген)	- VIII фактор тежегіштерінің титрлерін анықтау үшін Бетесда сынақтары (бұқаның қан ұю факторларын пайдалана отырып хромогендік талдау)
	- Қан ұю факторларының генетикалық талдауы(мысалы, Лейденнің V факторын талдау, протромбин 20210).



Пациенттің жадынама-карточкасы дегеніміз не?

Пациенттің жадынама-карточкасы қауіпсіздік бойынша маңызды ақпаратты қамтиды, ол туралы Сіз Гемлибра препаратымен емделгенге дейін, емдеу кезінде және одан кейін хабардар болуыңыз керек.

- Дәрігер, фармацевт немесе медбике сізге емдеуді бастамас бұрын Гемлибра препараты туралы пациенттің жадынама-карточкасын беруі керек.
- Барлық уақытта өзіңізбен бірге пациенттің жадынама-карточкасын алып жүріңіз -Сіз оны әмиянға немесе сөмкеге сақтай аласыз.
- Сізге медициналық көмек көрсететін кез-келген маманға пациенттің жадынама-карточкасын көрсетіңіз. Бұған Сіз барып жүрген кез – келген дәрігер, фармацевт, зертхана қызметкерлері, медбике немесе стоматолог кіреді - тек Гемлибра препаратын тағайындаған маман ғана емес.
- Әріптесіңізге немесе қамқоршыңызға Сіздің еміңіз туралы хабарлаңыз және пациенттің жадынама-карточкасын көрсетіңіз, өйткені олар сіз білмейтін жағымсыз әсерлерді байқауы мүмкін.
- Гемлибра препаратының соңғы дозасын енгізгеннен кейін 6 ай бойы пациенттің жадынама-карточкасын өзіңізде сақтап қойыңыз. Бұл қажет, өйткені Гемлибра препаратының әсері бірнеше айға созылуы мүмкін. Осылайша, жағымсыз әсерлер Сіз Гемлибра препаратын қабылдап жүрмеген кезде де пайда болуы мүмкін.

Мен қандай қосымша маңызды ақпаратты білуім керек? Ақпараттандыру қажеттілігі

- **Гемлибра препараты қосымша мониторингке жатады.** Бұл қауіпсіздік туралы жаңа ақпаратты тез анықтауға мүмкіндік береді.
- Дәрігерге, медбике немесе фармацевтке сізде туындаған, кедергі келтіретін немесе өтпейтін кез келген жағымсыз реакциялар туралы хабарлаңыз. Бұл медициналық қолдану жөніндегі нұсқаулықта көрсетілмесе де, кез келген ықтимал жағымсыз реакцияларға қатысты. Осы брошюрада атап көрсетілген жағымсыз реакциялар Гемлибра препаратын енгізген кезде туындауы мүмкін барлық ықтимал жағымсыз реакциялар болып табылмайды.
- Егер сізде қандай да бір сұрақтар, мәселелер туындаса немесе сізге толығырақ ақпарат қажет болса, дәрігеріңізге, медбике немесе фармацевтке **хабарласыңыз.**



Жағымсыз құбылыстар туралы хабарлау

Денсаулық сақтау мамандары қолданыстағы заңнамаға сәйкес “Рош” компаниясының препараттарын қолданумен байланысты болжанып отырған жағымсыз құбылыстардың барлық жағдайлары туралы хабарлауы, сондай-ақ компанияға тікелей хабарлауы тиіс.

**Қазақстан Республикасы Денсаулық сақтау министрлігі
Медициналық және фармацевтикалық бақылау комитеті
“Дәрілік заттар мен медициналық бұйымдарды сараптау
ұлттық орталығы” ШЖҚ РМК**

Қазақстан Республикасы, Астана қ., 010000, Иманов к-сі, 13



website: www.ndda.kz



телефон: +7 7172 235 135



e-mail: pdlc@dari.kz

Сұрақтар туындаған жағдайда, “Рош Қазақстан” ЖШС-не мына мекенжай бойынша хабарласуыңызды сұраймыз: “Рош Қазақстан” ЖШС

Қазақстан Республикасы, Алматы, Медеу ауданы, Достық көшесі, 210



Телефон: +7 (727) 321 24 24



Email: kz.safety@roche.com

Барлық ықтимал жағымсыз құбылыстар туралы толық ақпаратты “Дәрілік заттар мен медициналық бұйымдарды сараптау ұлттық орталығы” ШЖҚ РМК веб-сайтынан табуға болатын дәрілік препаратты медициналық қолдану жөніндегі нұсқаулықтан (МКН) қараңыз (www.ndda.kz).

Жағымсыз реакциялар туралы хабарлай отырып, сіз осы дәрілік препараттың қауіпсіздігі жөнінде қосымша ақпарат алуға көмектесе аласыз.



Руководство для пациента / лиц, осуществляющих уход за пациентом

**Препарат Гемлибра▼ (эмицизумаб)
Раствор для инъекций (подкожное введение)**

Руководство для пациента/лица, осуществляющего уход за пациентом* разработано с целью обеспечения безопасного применения лекарственного препарата Гемлибра для лечения гемофилии А

- Материалы по минимизации рисков при применении препарата Гемлибра (эмицизумаб) оцениваются уполномоченной организацией - РГП на ПХВ «Национальный центр экспертизы лекарственных средств и медицинских изделий» Комитета медицинского и фармацевтического контроля Министерства здравоохранения Республики Казахстан
- Данные материалы содержат рекомендации по минимизации или предотвращению важных рисков применения лекарственного препарата.
- Больше информации о возможных побочных действиях препарата приведено в инструкции по медицинскому применению лекарственного препарата.

▼ Данное лекарственное средство является предметом дополнительного мониторинга, что позволит быстро установить новую информацию о безопасности препарата. Мы обращаемся к работникам системы здравоохранения с просьбой сообщать о любых подозреваемых нежелательных реакциях. См. последнюю страницу, где указано, как сообщать о нежелательных реакциях.

* Данный информационно-образовательный материал является обязательным условием регистрации препарата Гемлибра, раствор для подкожного введения, для лечения пациентов с гемофилией А, разработанных с целью дополнительной минимизации отдельных важных рисков.



КЛЮЧЕВАЯ ИНФОРМАЦИЯ ПО БЕЗОПАСНОСТИ

- В случае чрезвычайной ситуации
 - о Обратитесь к соответствующему медицинскому работнику для получения немедленной медицинской помощи
 - о При возникновении у вас любых вопросов, связанных с гемофилией А или текущим лечением, пожалуйста, сообщите их своему врачу
- Если Вы принимаете препарат Гемлибра, сообщите об этом врачу перед проведением лабораторных анализов, которые определяют, насколько хорошо сворачивается Ваша кровь. Это связано с тем, что наличие в крови препарата Гемлибра может повлиять на некоторые из этих лабораторных анализов, что приведет к неточным результатам.
- Серьезные и потенциально угрожающие жизни нежелательные реакции наблюдались при применении препарата с шунтирующим механизмом действия – акПК (ФЕЙБА) у пациентов, одновременно получавших препарат Гемлибра. К ним относятся:
 - о **Тромботическая микроангиопатия (ТМА)** – серьезное и потенциально угрожающее жизни заболевание, которое характеризуется повреждением внутреннего слоя кровеносных сосудов и образованием сгустков крови в мелких кровеносных сосудах. Это может привести к повреждению почек и/или других органов.
 - о **Тромбозмболия** – острая, в редких случаях угрожающая жизни, закупорка кровеносного сосуда, вызванная образованием сгустка крови.

Пожалуйста, внимательно прочитайте данную информацию перед применением препарата.



Что я должен(-на) знать о препарате Гемлибра?

Что представляет собой препарат Гемлибра?

Препарат Гемлибра, известный также как эмицизумаб, принадлежит к группе лекарственных препаратов под названием «моноклональные антитела».

Препарат Гемлибра применяется для лечения людей всех возрастных групп:

- у которых выявлена гемофилия А (склонность к кровотечениям, с которой могут родиться люди), вызванная отсутствием или недостатком фактора свертывания (фактор VIII), что препятствует нормальному свертыванию крови, а также
 - о у которых образовались ингибиторы к фактору VIII (белки, которые нейтрализуют замещаемый фактор VIII т.е. при введении фактора VIII пациенту, блокируют его работу.)
 - о у которых выявлена тяжелая форма гемофилии А без ингибиторов к фактору VIII

Как препарат Гемлибра изучался при гемофилии А?

Применение препарата Гемлибра изучалось у взрослых и детей с гемофилией А.

Как препарат Гемлибра применяется при гемофилии А?

Препарат Гемлибра вводится под кожу (подкожное введение) и присутствует в крови в стабильных концентрациях при использовании согласно инструкции. Ваш врач или медсестра покажет Вам и/или ухаживающему за Вами лицу, как вводить препарат Гемлибра. После того, как Вы или лицо, осуществляющее уход, пройдете обучение, Вы сможете вводить данный препарат дома самостоятельно или с помощью лица, осуществляющего уход.

Данный лекарственный препарат предназначен для предотвращения или снижения количества эпизодов кровотечения у людей с гемофилией А. Данный лекарственный препарат не следует применять для лечения уже развившегося кровотечения.

Если я принимаю Гемлибру, могу ли я продолжать прием препаратов с шунтирующим механизмом действия (таких как НовоСевен или ФЕЙБА) для предотвращения кровотечения?

Пациент на эмицизумабе может применять препараты с шунтирующим механизмом действия для лечения возникших кровотечений, следуя рекомендациям в инструкции по медицинскому применению данных препаратов.

Перед тем, как Вы начнете прием препарата Гемлибра, очень важно обсудить с врачом, когда и как использовать препараты с шунтирующим механизмом действия на фоне применения Гемлибры, поскольку их применение может отличаться от предыдущего использования. Серьезные потенциально жизнеугрожающие нежелательные реакции наблюдались при использовании АКПК (ФЕЙБА) у пациентов, одновременно получавших Гемлибру.



Что мне делать при возникновении кровотечения на фоне применения препарата Гемлибра?

Если Вы думаете, что у Вас возникло кровотечение на фоне профилактического лечения:

Сообщите своему врачу или фармацевту о любых других лекарственных препаратах, которые Вы используете в настоящий момент, получали или могли получать ранее.

Применение препаратов с шунтирующим механизмом действия во время использования препарата Гемлибра

- **Перед началом применения Гемлибры поговорите со своим врачом и тщательно выполняйте его инструкции относительно того, когда применять препарат с шунтирующим механизмом действия, в какой дозировке и по какой схеме.**
- **Терапию препаратами с шунтирующим механизмом действия следует отменить за день до начала терапии препаратом Гемлибра.**
- **Ваш врач должен обсудить с Вами или лицом, осуществляющим уход, точную дозу и график введения препаратов с шунтирующим механизмом действия, если их применение требуется во время профилактики препаратом Гемлибра.**
- **Препарат Гемлибра повышает способность Вашей крови к свертыванию. Поэтому при применении препарата Гемлибра требуемая доза препарата с шунтирующим механизмом действия может снизиться. Доза и продолжительность лечения препаратами с шунтирующим механизмом действия будут зависеть от локализации и интенсивности кровотечения, а также от Вашего клинического состояния.**
- **Для всех коагулянтов (аКПК, рFVIIa, FVIII, и т. д.) перед повторным введением дозы необходимо уделить внимание подтверждению факта продолжающегося кровотечения.**
- **Применения аКПК следует избегать, за исключением случаев, когда другие варианты терапии/альтернативные средства недоступны.**
 - **Если аКПК является единственным способом остановить кровотечение у пациента, получающего профилактику препаратом Гемлибра, начальная доза аКПК не должна превышать 50 Ед/кг, при этом рекомендуется проводить лабораторный контроль (включая, но не ограничиваясь контролем функции почек, измерением показателя тромбоцитов и оценкой риска развития тромбоза).**
 - **Если кровотечение не удается остановить с помощью начальной дозы аКПК до 50 Ед/кг, следует ввести дополнительные дозы аКПК под руководством или наблюдением медицинского работника с учетом лабораторного контроля для диагностики тромботической микроангиопатии или тромбоэмболии и подтверждением продолжающегося кровотечения**



перед введением повторной дозы. Общая доза аКПК не должна превышать 100 Ед/кг в течение 24 часов лечения.

- Рассматривая возможность применения аКПК в дозе выше 100 Ед/кг в течение первых 24 часов, лечащий врач должен тщательно взвесить риск развития тромботической микроангиопатии и тромбоэмболии и соотнести его с риском развития кровотечения.
- Безопасность и эффективность эмицизумаба в условиях хирургической практики специально не оценивали. Если пациентам требуется прием препаратов с шунтирующим механизмом действия в условиях периперационного применения, рекомендуется следовать приведенному выше руководству по дозированию для аКПК.

Какую важную информацию я всегда должен(-на) сообщать медицинскому работнику, чтобы помочь заботиться обо мне?

- Сообщите Вашему врачу о том, что принимаете препарат Гемлибра для лечения гемофилии А.
- Если вы принимаете препарат Гемлибра, сообщите об этом врачу перед проведением лабораторных анализов, определяющих, насколько хорошо сворачивается Ваша кровь. Это связано с тем, что наличие в крови препарата Гемлибра может влиять на некоторые из этих лабораторных анализов и приводить к недостоверным результатам. Ваш врач может называть данные лабораторные анализы «коагуляционными пробами» и «количественным определением ингибиторов».
- Препарат Гемлибра влияет на результаты определения активированного частичного тромбопластинового времени (аЧТВ), а также на все анализы, основанные на аЧТВ, такие как одноэтапный анализ активности фактора VIII (см. Таблицу 1 ниже).
- Таким образом, не следует использовать результаты анализов аЧТВ и одноэтапного анализа активности фактора VIII у пациентов, получающих профилактику препаратом Гемлибра, для мониторинга активности препарата Гемлибра, определения дозы препаратов заместительной терапии, содержащих факторы свертывания, или антикоагулянтных препаратов, или измерения титров ингибиторов фактора VIII (см. ниже).
- Однако, эмицизумаб не влияет на однофакторные анализы, использующие хромогенные или иммунологические методы, поэтому данные анализы могут применяться для мониторинга параметров свертывания 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 эндогенного или введенного факторов VIII или для измерения уровня ингибиторов фактора VIII. Можно использовать 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)	- Тромбиновое время (ТВ)
- Активированное время свертывания крови (АВС)	- Одностадийные однофакторные анализы, основанные на ТВ
- Одностадийные однофакторные анализы, основанные на аЧТВ	- Хромогенные анализы одного из факторов свертывания крови, за исключением фактора VIII ¹
- Анализ на устойчивость к действию активированного протеина С (APC-R), основанный на аЧТВ.	- Иммунологические методы (например, ELISA, турбидиметрический метод)
- Бетесда тесты (основанные на образовании сгустков) для определения титров ингибиторов фактора VIII	- 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)



Что представляет собой карточка-памятка пациента?

Карточка-памятка пациента содержит важную информацию по безопасности, о которой Вы должны быть осведомлены до, во время и после лечения препаратом Гемлибра.

- Ваш врач, фармацевт или медсестра должны дать Вам карточку-памятку пациента о препарате Гемлибра перед началом лечения.
- Все время храните при себе карточку-памятку пациента – Вы можете хранить ее в кошельке или сумке.
- **Покажите карточку-памятку пациента любому специалисту, оказывающему Вам медицинскую помощь. Это включает любого врача, фармацевта, персонал лаборатории, медсестру или стоматолога, которого Вы посещаете – а не только специалиста, который назначил Вам препарат Гемлибра.**
- Сообщите Вашему партнеру или лицу, осуществляющему уход, о Вашем лечении и покажите карточку-памятку пациента, поскольку они могут заметить побочные эффекты, о которых Вы не знаете.
- Храните при себе карточку-памятку пациента на протяжении 6 месяцев после введения последней дозы препарата Гемлибра. Это необходимо, потому что эффекты препарата Гемлибра могут сохраняться в течение нескольких месяцев. Таким образом, побочные эффекты могут возникнуть даже тогда, когда Вы больше не принимаете препарат Гемлибра.

Какую дополнительную важную информацию я должен(-на) знать?

Необходимость информирования

- **Препарат Гемлибра подлежит дополнительному мониторингу.** Это позволит быстро определить новую информацию о безопасности.
- **Сообщите** своему врачу, медсестре или фармацевту о **любых** нежелательных реакциях, которые у вас возникли, мешают или не проходят. Это относится к любым возможным нежелательным реакциям, даже если они не указаны в инструкции по медицинскому применению. Перечисленные в данной брошюре нежелательные реакции являются **не всеми** возможными нежелательными реакциями, которые могут возникнуть у вас при введении препарата Гемлибра.
- **Обратитесь** к своему врачу, медсестре или фармацевту, если у вас возникнут какие-либо вопросы, проблемы, или понадобится более подробная информация.



Сообщение о нежелательных явлениях

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. Астана, 10000, ул. Иманова, 13



на website: www.ndda.kz



телефон: +7 7172 235 135



e-mail: pdlc@dari.kz

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

ТОО «Рош Казахстан»

Республика Казахстан, Алматы, Медеуский район, ул. ул. Достык 210



Телефон: +7 (727) 321 24 24



Email: kz.safety@roche.com

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).

Сообщая о нежелательных реакциях, вы можете помочь получить больше информации по безопасности этого лекарственного препарата.

Roche