



Leiðbeiningar fyrir sjúklinga/ umönnunaraðila

Hemlibra (emicizumab) Inndæling undir húð

Leiðbeiningar fyrir sjúklinga/umönnunaraðila til að tryggja örugga notkun Hemlibra til meðferðar við dreypasýki A

- Efni til lágmörkunar áhættu við notkun Hemlibra (emicizumab) er lesið yfir og metið af Lyfjastofnun.
- Í þessu efni eru ráðleggingar um hvernig megi lágmarka eða koma í veg fyrir mikilvæga áhættu við notkun lyfsins.
- Í fylgiseðli með Hemlibra eru frekari upplýsingar um hugsanlegar aukaverkanir Hemlibra.

VALDAR MIKILVÆGAR ÖRYGGISUPPLÝSINGAR

- Í neyðartilvikum, ef þú færð einhver einkenni blóðstorkusmáæðakvilla eða segareks:
 - Hafið samband við heilbrigðisstarfsmann til að fá tafarlausa aðstoð
 - Biðjið viðkomandi að hafa samband við lækinn ef spurningar vakna um dreyrasýki A eða meðferðina
- Segðu læknum að þú notir Hemlibra áður en gerð eru rannsóknarstofupróf til að mæla storknargetu blóðsins. Þetta er nauðsynlegt vegna þess að Hemlibra í blóðinu getur truflað sum rannsóknarstofupróf og valdið röngum niðurstöðum.
- Alvarlegar og hugsanlega lífshættulegar aukaverkanir hafa sést þegar svokallað „hjáleidarlyf“ sem nefnist aPCC (FEIBA) hefur verið notað hjá sjúklingum sem einnig fengu Hemlibra. Meðal þeirra voru,
 - **Blóðstorkusmáæðakvilli** - þetta er alvarlegur og hugsanlega lífshættulegur kvilli þar sem innra byrði æða skemmist og blóðtappar myndast í smáum æðum. Það getur valdið skemmdum á nýrum og/eða öðrum líffærum. Einkenni blóðstorkusmáæðakvilla geta m.a. verið rugl, máttleysi, þroti í handleggjum og fótleggjum, gullitun húðar og augna, verkur í kvið eða baki, ógleði, uppköst eða skert þvagliát. Hætta á meðferð tafarlaust og hafa samband við lækni ef þessi einkenni koma fram.
 - **Segarek** – Blóðtappar geta myndast og í mjög sjaldgæfum tilvikum geta þeir valdið lífshættulegri stíflu í æðum. Ummerki og einkenni blóðtappa geta m.a. verið þroti, hiti, verkur eða roði á útlimum; mæði, brjóstverkur eða blóðugur hósti ef blóðtappinn er í lungum; og höfuðverkur, dofi í andliti og sjónvandamál ef blóðtappinn er í höfði. Blóðtappar í bláæð bakvið auga og í æð nálægt yfirborði húðarinnar hafa sést við notkun Hemlibra. Hætta á meðferð tafarlaust og hafa samband við lækni ef þessi einkenni koma fram.

VINSAMLEGA LESIÐ ÞESSAR UPPLÝSINGAR VANDLEGA ÁÐUR EN LYFIÐ ER GEFIÐ

ÞAÐ SEM ÞÚ ÞARFT AÐ VITA UM HEMLIBRA

Hvað er Hemlibra?

Hemlibra, einnig nefnt emicizumab, tilheyrir flokki lyfja sem kallast einstofna mótefni. Hemlibra er lyf sem notað er til meðferðar hjá sjúklingum á öllum aldri með dreyrasýki A (meðfæddur skortur á storkubætti VIII):

- sem hafa myndað mótefni (hemla) gegn storkubætti VIII
- sem hafa ekki myndað mótefni (hemla) gegn storkubætti VIII en eru með:
 - alvarlegan sjúkdóm (gildi storkubáttar VIII í blóði minna en 1%)
 - miðlungi alvarlegan sjúkdóm (gildi storkubáttar VIII í blóði á bilinu 1% til 5%) með alvarlega blæðingasvipgerð (severe bleeding phenotype).

Hvernig hefur verkun Hemlibra hjá sjúklingum með dreyrasýki A verið rannsökuð?

Notkun Hemlibra hefur verið rannsökuð hjá fullorðnum og börnum með dreyrasýki A.

Hvernig er Hemlibra notað hjá sjúklingum með dreyrasýki A?

Hemlibra er sprautað undir húð og ef það er notað samkvæmt fyrirmælum læknisins helst þéttni þess í blóðinu stöðug. Læknir eða hjúkrunarfræðingur munu sýna þér og/ eða umönnunaraðila þínum hvernig á að sprauta þig með Hemlibra. Þegar þú og/ eða umönnunaraðili þinn hefur fengið þjálfun átt þú að geta sprautað þig með lyfinu heima, upp á eigin spýtur eða með aðstoð umönnunaraðila.

Lyfið er notað til að koma í veg fyrir blæðingar eða draga úr fjölda blæðingatilvika hjá einstaklingum með þennan kvilla. Ekki á að nota lyfið til að bregðast við blæðingu.

Get ég haldið áfram að nota hjáleidarlyf (svo sem NovoSeven eða FEIBA) til að koma í veg fyrir blæðingu ef ég nota Hemlibra?

Sjúklingar sem fá emicizumab geta notað hjáleidarlyf til að meðhöndla gegnumbrotsblæðingar, samkvæmt leiðbeiningum um notkun hjáleidarlyfja í upplýsingum um lyfið.

Áður en þú byrjar að nota Hemlibra er mjög mikilvægt að þú ræðir við lækinn um hvenær og hvernig á að nota hjáleidarlyf meðan þú færð Hemlibra, þar sem það getur verið frábrugðið fyrri notkun. Alvarlegar og hugsanlega lífshættulegar aukaverkanir hafa komið fram þegar aPCC (FEIBA) hefur verið notað hjá sjúklingum sem einnig fengu Hemlibra.

Hvað á að gera ef ég fæ gegnumbrotsblæðingu meðan ég nota Hemlibra?

Ef þú telur að þú sért að fá gegnumbrotsblæðingu

Látið lækinn eða lyfjafræðing vita um öll önnur lyf sem eru notuð, hafa nýlega verið notuð eða kynnu að verða notuð.

Notkun hjáleiðarlyfja meðan á notkun Hemlibra stendur

- **Áður en þú byrjar að nota Hemlibra skaltu ræða við lækinn og fylgja vandlega fyrirmælum hans um hvenær nota á hjáleiðarlyf og hvaða skammta og skömmtunaráætlun á að nota, ef þess gerist þörf á meðan þú færð fyrirbyggjandi meðferð með Hemlibra.**
- Hætta á meðferð með hjáleiðarlyfjum daginn áður en meðferð með Hemlibra er hafin.
- Hemlibra eykur storknunargetu blóðs þíns. Því gæti verið unnt að nota minni skammta af hjáleiðarlyfjum en áður en meðferð með Hemlibra var hafin. Skömmtun og meðferðarlengd með hjáleiðarlyfjum fer eftir staðsetningu og umfangi blæðinga og klínísku ástandi þínu.
- Við notkun allra storkulyfja (aPCC, rFVIIa, FVIII o.s.frv.) á að íhuga að staðfesta blæðingar áður en endurteknir skammtar eru gefnir.
- Forðast á notkun aPCC nema önnur meðferðarúrræði séu ekki tiltæk. Ef nauðsynlegt er að nota aPCC skalt þú ræða við lækinn ef þú telur að þú þurfir stærri heildarskammt af aPCC en 50 einingar/kg.
- Ekki hefur verið lagt formlegt mat á öryggi og verkun við notkun Hemlibra við skurðaðgerðir. Ef þú þarft að fá hjáleiðarlyf á tímabilinu kringum skurðaðgerð er ráðlagt að fylgja skömmtunarleiddbeiningum fyrir aPCC hér fyrir ofan.

Hvaða mikilvægu upplýsingar á ég að veita heilbrigðisstarfsfólki sem annast mig?

- Segðu læknum að þú notir Hemlibra til meðferðar við dreyrasýki A.
- Segðu læknum að þú notir Hemlibra áður en rannsóknir eru gerðar til að mæla storknunargetu blóðs þíns. Þetta er vegna þess að Hemlibra í blóðinu getur truflað sum rannsóknarstofupróf og valdið óáreiðanlegum niðurstöðum. Læknirinn gæti kallað þessi próf storkupróf eða mótefnamælingar.

HVAÐ ER SJÚKLINGAKORTIÐ?

Á sjúklingakortinu eru mikilvægar upplýsingar sem þú þarft að þekkja til áður en meðferð með Hemlibra hefst, meðan á henni stendur og eftir að henni lýkur.

- Læknir þinn, lyfjafræðingur eða hjúkrunarfræðingur eiga að afhenda þér Hemlibra sjúklingakort áður en meðferð með Hemlibra hefst.
- Berðu sjúklingakortið alltaf á þér – t.d. í veskinu.
- Sýndu öllum sem veita þér heilbrigðisaðstoð sjúklingakortið. Það á við alla lækna, lyfjafræðinga, starfsfólk á rannsóknarstofu, hjúkrunarfræðinga og tannlækna sem þú gætir leitað til – ekki eingöngu sérfræðinginn sem ávísaði Hemlibra handa þér.
- Segðu maka þínum eða umönnunaraðila frá meðferðinni og sýndu honum sjúklingakortið, því hann gæti tekið eftir aukaverkunum sem þú finnur ekki fyrir.
- Berðu sjúklingakortið á þér í 6 mánuði eftir að þú færð síðasta skammtinn af Hemlibra. Þetta er nauðsynlegt vegna þess að áhrif Hemlibra geta enst í marga mánuði, svo aukaverkanir geta jafnvel komið fram þegar þú færð ekki lengur meðferð með Hemlibra.

Hvaða annarra mikilvægra upplýsinga þarf ég að þekkja til?

Tilkynning aukaverkana

- Látið lækninn, lyfjafræðing eða hjúkrunarfræðinginn vita um allar aukaverkanir, sem þú finnur fyrir, angra þig eða eru viðvarandi. Þetta gildir einnig um aukaverkanir sem ekki er minnst á í fylgiseðlinum. Upptalning aukaverkana af Hemlibra í þessum bæklingi er ekki tæmandi.
- Leitið til læknisins, lyfjafræðings eða hjúkrunarfræðingsins ef þörf er á frekari upplýsingum um notkun lyfsins eða ef spurningar eða vandamál koma upp.
- Þú getur tilkynnt aukaverkanir beint til Lyfjastofnunar samkvæmt leiðbeiningum á vefsíðum stofnunarinnar, www.lyfjastofnun.is. Með því að tilkynna aukaverkanir er hægt að hjálpa til við að auka upplýsingar um öryggi lyfsins.
- Einnig er hægt að tilkynna aukaverkanir til umboðsaðila Roche á Íslandi, Iceptharma hf, Lynghálsi 13, 110 Reykjavík, sími 540 8000.
- Ítarlegar upplýsingar um allar hugsanlegar aukaverkanir eru í fylgiseðli lyfsins, sem er aðgengilegur á heimasíðu Lyfjastofnunar, www.serlyfjaskra.is

TENGILIÐUR FYRIRTÆKISINS

Vinsamlega hafið samband við umboðsaðila Roche á Íslandi,

Icepharma hf,
Lynghálsi 13,
110 Reykjavík,
sími 540 8000

ef spurningar vakna eða vandamál koma upp.