

ИНФОРМАЦИОННАЯ БРОШЮРА ДЛЯ ПАЦИЕНТОВ И ИХ РОДИТЕЛЕЙ



ЭЛИЗАРΙΑ®
(ЭКУЛИЗУМАБ):
ПАРОКСИЗМАЛЬНАЯ
НОЧНАЯ
ГЕМОГЛОБИУРИЯ
(ПНГ)

СОДЕРЖАНИЕ



Глоссарий	4
Введение	6
Что такое препарат Элизария®?.....	6
Часто задаваемые вопросы.....	7
Какие проблемы безопасности могут возникнуть при применении препарата Элизария®?.....	7
На развитие каких симптомов необходимо обращать особое внимание во время лечения?.....	8
Что я должен сделать до начала терапии ПНГ?	8
С чего начать терапию препаратом Элизария®?	9
Как осуществляется введение препарата Элизария®?	9
Как определить необходимую дозу препарата Элизария®?.....	10
Сколько длится курс лечения препаратом Элизария®?.....	11
На что еще необходимо обращать внимание во время лечения препаратом Элизария®?	12
Сообщение информации о побочном действии.....	13
Источники информации	13
Заметки.....	14

ГЛОССАРИЙ



Нежелательная реакция

Нежелательная реакция — это причиняющая дискомфорт или вред непреднамеренная реакция организма на применение лекарственного препарата. Нежелательные реакции, такие как инфузионные реакции и аллергические (или анафилактические) реакции, могут возникать у некоторых людей при введении обычных доз назначенного лекарственного препарата. Такие реакции могут развиваться внезапно или постепенно со временем.

Анемия

Состояние, при котором организму не хватает эритроцитов (красных кровяных клеток). Оно может проявляться в виде усталости и других симптомов.

Анафилактическая реакция

Анафилактическая реакция (анафилаксия) — это тяжелая и потенциально угрожающая жизни реакция, которая возникает, например, из-за аллергии. Анафилактические реакции обычно развиваются внезапно и быстро прогрессируют.

Антикоагулянты

Антикоагулянты (или противосвертывающие средства) — это препараты, которые снижают способность крови к свертыванию и помогают предотвратить образование тромбов.

Тромбы

Тромб — это сгусток крови; он образуется, когда большое количество тромбоцитов склеивается между собой. В зависимости от размера и местоположения такие сгустки могут блокировать кровоток в венах и артериях (см. «Тромбоз»).

Хронический (непрерывный) гемолиз

Гемолиз — это разрушение эритроцитов, а слово «хронический» означает, что он происходит в течение длительного периода времени.

Система комплемента (также известна как каскад комплемента или просто комплемент)

Часть иммунной системы, которая уничтожает бактерии и другие инородные клетки. При ПНГ комплемент разрушает эритроциты, в которых нет специальных защитных белков. То есть гемолиз происходит под воздействием комплемента.

Спутанность сознания

Спутанность сознания или бред — состояние, когда человек не понимает, что происходит; состояние дезориентации. Иногда оно сопровождается нарушениями сознания или потерей памяти.

Гонококковая инфекция (гонорея)

Инфекция, передающаяся половым путем, вызванная бактерией *Neisseria gonorrhoeae*. Данная инфекция может распространяться в организме и вызывать заражение крови (сепсис).

Гемоглобин

Белок, включающий железо, который содержится в эритроцитах и переносит кислород по всему телу. Окрашивает мочу в темный цвет; с данным явлением сталкивается ряд пациентов с ПНГ.

Гемоглинурия

Наличие гемоглобина в моче. Это специальный термин для обозначения темной мочи (цвета колы), которая может встречаться при ПНГ. Когда эритроциты разрушаются (происходит их лизис), как это бывает при ПНГ, из них высвобождается гемоглобин. Если организм не может полностью обработать высвобожденный гемоглобин, он выходит с мочой и окрашивает ее в коричневый цвет, напоминающий цвет колы.

Менингококковая инфекция

Инфекция, вызванная бактерией *Neisseria meningitidis* (менингококком). Может вызвать менингит или распространенное заражение крови (известное как сепсис). Пароксизмальное ночное гемоглинурия (ПНГ) Редкое заболевание крови, при котором происходит хроническое разрушение эритроцитов системой комплемента (гемолиз). Это может привести к другим проблемам, включая анемию, усталость и тромбоз.

Эритроциты

Клетки крови, которые переносят кислород, используя белковый комплекс под названием гемоглобин. При ПНГ в эритроцитах нет важных защитных белков, поэтому их постоянно атакует и разрушает система комплемента.

Тромбоз (тромботические осложнения)

Образование сгустка крови, который часто блокирует ток крови через кровеносный сосуд (артерию или вену). При ПНГ тромбы могут возникать в различных местах, в том числе в сосудах живота (см. «Тромбы»).

ВВЕДЕНИЕ

Это руководство предназначено для взрослых и пациентов подросткового возраста с пароксизмальной ночной гемоглинурией (ПНГ), а также для родителей пациентов детского и подросткового возраста с ПНГ. В руководстве содержится информация о препарате ЭЛИЗАРИЯ®, способах его применения, а также важная информация по безопасности, которую необходимо принять во внимание. Для родителей маленьких детей есть другое руководство, которое выдает врач.

ЧТО ТАКОЕ ПРЕПАРАТ ЭЛИЗАРИЯ®?

ЭЛИЗАРИЯ® — это лекарственный препарат, который используется для лечения пациентов с ПНГ, представляющий собой определенный тип гуманизированного моноклонального антитела. Антитела — это вещества, которые могут связываться со специфичными мишенями в крови. Слово «гуманизированный» означает, что антитело было разработано таким образом, чтобы сделать его максимально похожим на человеческие антитела. Слово «моноклональный» означает, что все вещество в препарате получено из одного исходного антитела, то есть все молекулы абсолютно одинаковы.

ПНГ — это заболевание, при котором определенная часть естественной иммунной системы, называемая системой комплемента, является сверхактивной. Обычно это обусловлено дефектом генов, которые отвечают за нормальную регуляцию системы комплемента. В норме система комплемента активна, но когда ее активность чрезмерна, она может разрушать эритроциты. Их количество снижается, и это приводит к снижению работоспособности, повышенной утомляемости, боли, окраске мочи в темный цвет, одышке и образованию тромбов.

Препарат ЭЛИЗАРИЯ® — это моноклональное антитело, которое связывается с одной из частей системы комплемента и блокирует ее. Система комплемента принимает эритроциты без защитных белков за инородные тела и разрушает их. ЭЛИЗАРИЯ® останавливает такую активность комплемента. Признаки и симптомы ПНГ появляются из-за разрушения эритроцитов (гемолиза). Поскольку ПНГ невозможно вылечить раз и навсегда, препарат ЭЛИЗАРИЯ® предназначен для длительного применения.

ЧАСТО ЗАДАВАЕМЫЕ ВОПРОСЫ



Какие проблемы безопасности могут возникнуть при применении препарата ЭЛИЗАРИЯ®?

ВАЖНАЯ ИНФОРМАЦИЯ ПО БЕЗОПАСНОСТИ

Так как ЭЛИЗАРИЯ® блокирует часть иммунной системы, повышается риск развития тяжелых инфекций и сепсиса, особенно вызываемых бактериями *Neisseria meningitidis*. Эти бактерии приводят к развитию менингококковой инфекции (тяжелой инфекции оболочек мозга, а также внутренних органов при распространении с кровотоком, и других инфекций (включая диссеминированную гонорею).

Такие виды инфекций требуют срочной надлежащей медицинской помощи, поскольку они могут быстро прогрессировать до угрожающих жизни состояний, привести к тяжелой инвалидизации или смертельному исходу.

Важно соблюдать меры предосторожности, необходимые для снижения риска данных инфекций, и знать, что делать в случаях, если у вас есть подозрения о такой инфекции (см. ниже).

МЕРЫ ПРЕДОСТОРОЖНОСТИ:

ВАМ / ВАШЕМУ РЕБЕНКУ СЛЕДУЕТ СДЕЛАТЬ ПРИВИВКУ против менингококковой инфекции как минимум за 2 недели до начала лечения препаратом ЭЛИЗАРИЯ®. Если вы / ваш ребенок начинаете лечение препаратом ЭЛИЗАРИЯ® раньше чем через 2 недели после получения вакцины против менингококковой инфекции, то вы / ваш ребенок должны принимать антибиотик в течение 2 недель после вакцинации, чтобы снизить риск инфекции *Neisseria meningitidis* (менингита).

Если вы получили первичную серию вакцинации против МИ, то следует каждые пять лет получать дополнительную дозу конъюгированной менингококковой вакцины для обеспечения наиболее эффективной защиты.

Дети и пациенты подросткового возраста до 18 лет должны быть привиты против бактерий *Haemophilus influenzae* (тип гриппа) и пневмококковых инфекций (которые могут вызывать пневмонию) в соответствии с национальными рекомендациями по вакцинации не менее чем за 2 недели до начала лечения препаратом ЭЛИЗАРИЯ® и в соответствии с национальными рекомендациями по вакцинации для данной возрастной группы.

На развитие каких симптомов необходимо обращать особое внимание во время лечения?

Вакцинация способна снизить риск развития инфекции, но не устраняет его полностью.

Вам необходимо знать признаки и симптомы инфекции и немедленно уведомить лечащего врача при наличии ЛЮБОГО из следующих симптомов²:

- головная боль, сопровождающаяся тошнотой или рвотой;
- головная боль с ригидностью (напряжением) затылочных мышц или мышц спины;
- повышение температуры тела;
- сыпь;
- спутанность сознания (дезориентация или бред);
- сильная мышечная боль в сочетании с симптомами гриппа;
- чувствительность к свету.

ЕСЛИ ВЫ НЕ МОЖЕТЕ СВЯЗАТЬСЯ СО СВОИМ ВРАЧОМ, НЕОБХОДИМО ВЫЗВАТЬ СКОРУЮ ПОМОЩЬ И ПОКАЗАТЬ ВРАЧАМ СКОРОЙ КАРТОЧКУ БЕЗОПАСНОСТИ ПАЦИЕНТА, ПРИНАДЛЕЖАЩУЮ ВАМ / ВАШЕМУ РЕБЕНКУ.

Родителям / законным представителям новорожденных и младенцев необходимо иметь в виду, что специфические симптомы — головную боль, повышение температуры тела и ригидность затылочных мышц — бывает затруднительно выявить, поэтому у младенцев нужно обращать внимание и на другие симптомы, в том числе пассивное состояние, раздражительность, рвоту и сниженный аппетит.

Что я должен сделать до начала терапии ПНГ?

Перед началом лечения врач должен обсудить с вами следующие важные вопросы:

- вакцинацию против менингита и, в некоторых случаях, прием соответствующего антибиотика для снижения риска инфекции *Neisseria meningitidis*;
- умение распознать симптомы инфекций и действия при обнаружении данных симптомов;
- необходимость вакцинации против бактерий *Haemophilus influenzae* и пневмококковых инфекций в соответствии с национальными рекомендациями по вакцинации, по крайней мере, за 2 недели до начала лечения препаратом ЭЛИЗАРИЯ®
- необходимость тщательного наблюдения у врача после остановки (прекращения) лечения препаратом ЭЛИЗАРИЯ®.

Ваш лечащий врач или медсестра позаботятся о том, чтобы вы / ваш ребенок получили вакцину против менингококковой инфекции, по крайней мере, за 2 недели до первой инфузии. Если вы / ваш ребенок начинаете лечение препаратом ЭЛИЗАРИЯ® — менее чем через 2 недели после прививки против менингококковой инфекции, то ваш лечащий врач или медсестра должны назначить вам / вашему ребенку прием антибиотика в течение 2 недель после вакцинации, чтобы снизить риск инфекции *Neisseria meningitidis*.

Кроме того, в течение всего курса лечения вас / вашего ребенка будут тщательно проверять на наличие признаков менингококковых и других инфекций.

С чего начать терапию препаратом ЭЛИЗАРИЯ®?

Лечение препаратом ЭЛИЗАРИЯ® должно быть назначено врачом.

Вам будет предоставлен стартовый набор, в который входят:

- **Карточка безопасности пациента** — очень важно быстро выявлять и лечить определенные виды инфекций у пациентов, которые получают препарат ЭЛИЗАРИЯ®, поэтому вы получите карточку безопасности, в которой перечислены конкретные симптомы, на которые нужно всегда обращать внимание. Вы / ваш ребенок должны всегда иметь при себе эту карточку и показывать ее любому специалисту здравоохранения, к которому обращаетесь;
- **Информационная брошюра для пациентов / родителей с ПНГ (данный документ);**
- **Дополнительное руководство для родителей пациентов с ПНГ** будет предоставлено родителям / законным представителям детей младшего возраста, имеющих данное заболевание;
- Лечащий врач предложит вам / вашему ребенку участвовать в **Национальном реестре ПНГ**. Это всемирная инициатива по сбору и обмену данными (среди медицинских работников), которая может помочь улучшить понимание ПНГ и лечение данного заболевания. Ваш врач может зарегистрировать вас / вашего ребенка в этом реестре.

Как осуществляется введение препарата ЭЛИЗАРИЯ®?

Препарат ЭЛИЗАРИЯ® вводят посредством **внутривенной инфузии** (введение раствора в вену). У пациентов подросткового возраста (от 12 до 18 лет) и взрослых инфузия длится **от 25 до 45 мин**, у детей — **от 1 до 4 ч**. Инфузия должна быть приготовлена и проведена врачом или другим квалифицированным медицинским работником.

Внутривенная инфузия препарата ЭЛИЗАРИЯ®, как внутривенная инфузия любого другого препарата, может сопровождаться развитием немедленных или отсроченных нежелательных реакций.

В связи с риском развития инфузионных реакций (включая аллергическую реакцию) врачи будут наблюдать за вашим состоянием / состоянием вашего ребенка приблизительно в течение часа после каждой инфузии. Необходимо тщательно соблюдать указания лечащего врача. В случае развития отсроченных нежелательных реакций необходимо обратиться к врачу.

Как определить необходимую дозу препарата ЭЛИЗАРИЯ®?

Для взрослых:

Начальная фаза

В течение первых 4 недель лечащий врач проводит внутривенную инфузию разведенного препарата ЭЛИЗАРИЯ® 1 раз в неделю.

Одна инфузия содержит дозу 600 мг (2 флакона по 30 мл), введение займет 25–45 мин (у взрослых).

Поддерживающая терапия

На пятой неделе в одной внутривенной инфузии разведенного препарата ЭЛИЗАРИЯ® длительностью 25–45 мин (для взрослых) будет содержаться доза 900 мг (3 флакона по 30 мл).

Далее врач будет вводить 900 мг препарата (3 флакона по 30 мл) каждые две недели в качестве долгосрочного лечения.

Для детей:

Детям с ПНГ и массой тела от 40 кг и более препарат назначают в той же дозе, что и для взрослых.

Детям с ПНГ и массой тела менее 40 кг требуется меньшая дозировка в зависимости от массы тела. Расчет дозы производит лечащий врач.

У детей каждая инфузия препарата ЭЛИЗАРИЯ® занимает 1–4 ч.

Вес	Начальная фаза	Поддерживающая фаза
≥ 40 кг	600 мг в неделю x 4 раза	900 мг на 5-й неделе; затем 900 мг каждые 2 недели
от 30 до 40 кг	600 мг в неделю x 2 раза	900 мг на 3-й неделе; затем 900 мг каждые 2 недели
от 20 до 30 кг	600 мг в неделю x 2 раза	600 мг на 3-й неделе; затем 600 мг каждые 2 недели
от 10 до 20 кг	600 мг в неделю x 1 раз	300 мг на 2-й неделе; затем 300 мг каждые 2 недели
от 5 до 10 кг	300 мг в неделю x 1 раз	300 мг на 2-й неделе; затем 300 мг каждые 3 недели

Очень важно убедиться, что вы / ваш ребенок не пропускаете и **не откладываете запланированное лечение**. Это необходимо, чтобы контролировать гемолиз и достичь наилучших результатов терапии препаратом ЭЛИЗАРИЯ®

Сколько длится курс лечения препаратом ЭЛИЗАРИЯ®?

Поскольку ПНГ — хроническое (длительное) заболевание, препарат ЭЛИЗАРИЯ® предназначен для **постоянной терапии** (т. е. вам / вашему ребенку потребуется применять его постоянно). Пациенты, которые начинают лечение препаратом ЭЛИЗАРИЯ® должны продолжать его применение, даже если стали чувствовать себя лучше. Прерывание или прекращение лечения может привести к возвращению симптомов ПНГ.

ВАМ / ВАШЕМУ РЕБЕНКУ ЗАПРЕЩЕНО ПРЕКРАЩАТЬ ЛЕЧЕНИЕ ПРЕПАРАТОМ ЭЛИЗАРИЯ® БЕЗ КОНСУЛЬТАЦИИ И НАДЗОРА ВРАЧА.

Если вы планируете прекратить лечение препаратом ЭЛИЗАРИЯ®, то вам необходимо проконсультироваться с врачом о возможном осложнении и рисках, в число которых входит более интенсивное разрушение эритроцитов (гемолиз). Это может привести к следующим нарушениям:

- значительному снижению количества эритроцитов (анемия);
- спутанности сознания или измененным состояниям;
- боли в груди или стенокардии, одышке;
- проблемам с почками;
- образованию сгустков крови (тромбозу).

На что еще необходимо обращать внимание во время прохождения лечения препаратом ЭЛИЗАРИЯ®?

Риск развития инфекций

В связи с особенностями механизма действия препарата ЭЛИЗАРИЯ® следует проявлять осторожность при наличии у вас / вашего ребенка активной системной инфекции. Вы / ваш ребенок также можете подвергаться риску развития других инфекций, вызываемых бактериями *Neisseria*, в том числе диссеминированной гонококковой инфекции. Если вы находитесь в группе риска развития гонореи, то сообщите об этом лечащему врачу до начала применения препарата.

Аллергические реакции

ЭЛИЗАРИЯ® содержит белок, а белки могут иногда вызывать аллергические реакции. Если у вас / вашего ребенка наблюдаются какие-либо признаки или симптомы после приема препарата ЭЛИЗАРИЯ®, обратитесь к врачу.

Другие лекарственные препараты

Важно понимать, что некоторые лекарства, которые принимаете вы / ваш ребенок, особенно антикоагулянты (противосвертывающие средства), такие как аспирин или варфарин, не следует менять без консультации врача. Убедитесь, что ваш лечащий врач осведомлен обо всех препаратах, которые принимаете вы / ваш ребенок.

Пожилыи возраст

Особые меры предосторожности для лечения пациентов в возрасте 65 лет и старше не требуются.

Побочное действие

Препарат ЭЛИЗАРИЯ® обычно отличается хорошей переносимостью. Наиболее часто встречаются побочные действия: головная боль, низкий уровень лейкоцитов (лейкопения). Наиболее серьезное побочное действие — менингококковая инфекция. В большинстве случаев сообщают о головных болях легкой степени, которые прекращаются после завершения начальной фазы терапии препаратом ЭЛИЗАРИЯ®. Более подробную информацию по этому вопросу можно получить в инструкции по применению препарата.¹

СООБЩЕНИЕ ИНФОРМАЦИИ О ПОБОЧНОМ ДЕЙСТВИИ



В случае развития побочных действий, обратитесь к врачу или медсестре. Это касается также любых возможных побочных действий, не указанных в инструкции по применению препарата.

О побочном действии можно также сообщить в компанию напрямую в компанию АО "ГЕНЕРИУМ", отправив электронное письмо по адресу: pv@generium.ru или позвонив по телефону: +7(495) 988-47-97 (Россия)

Сообщая о побочных действиях, вы помогаете собрать больше информации о безопасности данного препарата.

ИСТОЧНИКИ ИНФОРМАЦИИ



1. Инструкция по медицинскому применению лекарственного препарата Элизария®. ГРЛС, регистрационный номер ЛП-005395.
2. <https://www.meningitis.org/meningitis/check-symptoms>.
Дата доступа: февраль 2020 года.



Указанные в настоящей информационной брошюре для пациентов и их родителей сведения не следует использовать для принятия решения о приеме этого или любого другого препарата. Только лечащий врач обладает необходимыми знаниями и опытом, чтобы принимать решения о том, какие препараты подходят для конкретного пациента. Данная информация не является гарантией того, что препарат безопасен, эффективен или одобрен для лечения каких-либо заболеваний или конкретных пациентов и не является инструкцией по применению. Здесь приведены лишь сведения общего характера об этом препарате. Здесь НЕ приводится вся имеющаяся информация о возможном использовании препарата с инструкциями по применению, предупреждениями, мерами предосторожности, сведениями о взаимодействии, нежелательных эффектах и рисках, которые могут быть связаны с данным препаратом. Эта информация не должна рассматриваться в качестве руководства по лечению и не заменяет собой информацию, предоставляемую вам лечащим врачом. Для получения полной информации о возможных рисках и преимуществах приема этого препарата обратитесь к лечащему врачу.

АО «ГЕНЕРИУМ»

Адрес: 123112, Москва, ул. Тестовская, д. 10, под. 2,
тел./факс: +7 (495) 988-47-94
Юридический адрес: 601125, Владимирская область
Петушинский район, поселок Вольгинский,
ул. Заводская, строение 273
Тел./факс: +7 (49243) 7-25-20, 7-10-22, 7-25-20
E-mail: generium@generium.ru
www.generium.ru

Дата подготовки: февраль 2020
ЭЛ-005-2020-02