



Pioneer in  
Rare Diseases

Pozvánka na satelitní sympozium společnosti SOBI

Co přináší Fc technologie  
do léčby dětských pacientů  
s hemofilií A i B?

Vážená paní doktorko,  
vážený pane doktore,

dovolte, abychom Vás co nejsrdečněji pozvali  
na satelitní sympozium společnosti SOBI

**Co přináší Fc technologie  
do léčby dětských pacientů  
s hemofilí A i B?**

Sympozium se uskuteční u příležitosti  
konání XXVIII. konference dětských hematologů  
a onkologů České a Slovenské republiky  
v Českých Budějovicích

**v sobotu 3.11.2018 od 13.00 do 13.30 h**

v konferenčním sále Svět hotelu Clarion Congress,  
(Pražská třída 2306/14, České Budějovice)



Swedish Orphan Biovitrum s.r.o.  
Na Strži 65/1702, 140 62 Praha 4  
tel.: 257 222 034, fax: 257 222 036  
e-mail: mail.cz@sobi.com  
www.sobi.com

PP-4773 s datem přípravy: říjen 2018

## ODBORNÝ PROGRAM / 13.00 – 13.30 h

### PŘEDSEDAJÍCÍ

prim. MUDr. Jan Blatný, PhD.

Oddělení dětské hematologie FN Brno

### PŘEDNÁŠEJÍCÍ

prim. MUDr. Vladimír Komrskø, CSc.

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

**Elocta<sup>®</sup>, rFVIII Fc: Svědčí výsledky klinických studií  
a reálné praxe o zlepšení standardu v ochraně dětí  
s hemofilií A před krvácením?**

### PŘEDNÁŠEJÍCÍ

MUDr. Světlana Köhlerová

Oddělení dětské hematologie FN Brno

**Alprolix<sup>®</sup>, rFIX Fc: Jak zásadní bude změna v přístupu  
k dětem s hemofilií B? Klinická data a reálná praxe?**

### DISKUZE

**Co zásadního si odneseme do praxe?**

*V rámci symposia pro Vás bude připraveno pohoštění.*





Satelitní sympozium společnosti SOBI  
u příležitosti konání XXVIII. konference  
dětských hematologů a onkologů  
České a Slovenské republiky

**sobota 3. 11. 2018 13.00–13.30 h**  
Hotel Clarion Congress (konfer. sál Svět)  
Pražská třída 2306/14, **České Budějovice**

## 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 prášek a rozpouštědlo pro injekční roztok. **Kvalitativní a kvantitativní složení:** Jedna injekční lahvička obsahuje nominálně 250, 500, 750, 1000, 1500, 2000 nebo 3000 IU efimorotocogum alfa. Po rekonstituci obsahuje jeden ml injekčního roztoku přibližně efimorotocogum alfa 83 IU, 167 IU, 250 IU, 333 IU, 500 IU, 667 IU nebo 1000 IU. Efimorotocogum alfa (rekombinantní humánní 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 hemofilií 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. *Pediatrická 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 humánní 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 hypersensitivit objeví. V případě anafylaktického šoku je nutné dodržovat všeobecné lékařské postupy pro léčbu šoku. Všichni pacienti léčení koagulačním faktorem VIII musí být pečlivě monitorováni pro výskyt neutralizačních protilátek. 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. Doporučuje se zaznamenání čísla šarže přípravku, aby byla jasná souvislost mezi pacientem

a použitou šarží. Uvedená varování a preventivní opatření platí pro dospělé i děti. ELOCTA obsahuje 0,6 mmol (nebo 14 mg) sodíku v lahvičce. To je nutné vzít v úvahu u pacientů na dietě s nízkým obsahem 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 píchání v místě podání infuze, třes, 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 hemofilií 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 uchováván 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. **Datum revize textu:** 16. 11. 2017.

Před předepsáním přípravku se, prosím, seznámte s úplným zněním Souhrnu údajů o přípravku. Výdej léčivého přípravku je vázán na lékařský předpis. Přípravek není hrazen z prostředků veřejného zdravotního pojištění.

\* Všimněte si, prosím, změn v informacích o léčivém přípravku. REF-4596

### Souhrn údajů o přípravku obdržíte na adrese:

Swedish Orphan Biovitrum s.r.o., Na Strži 65/1702, 140 62 Praha 4  
tel.: +420 257 222 034, fax: +420 257 222 036  
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-ucineky>, 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 250, 500, 1000, 2000 nebo 3000 IU eftrenonacogum alfa. 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 hemofilií 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 plazmatickou aktivitu FIX v plazmě o 1 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 5060 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 humánní koagulační faktor IX a/nebo Fc doména) nebo na kteroukoli pomocnou látku. **Upozornění a opatření\*:** U přípravku ALPROLIX byly hlášeny hypersenzitivní reakce 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 hypersensitivity objeví. V případě anafylaktického šoku je nutné dodržovat všeobecné lékařské postupy pro léčbu šoku. Všichni pacienti léčení koagulačním faktorem IX musí být pečlivě monitorováni pro výskyt neutralizačních protilátek. U pacientů se stávajícími kardiovaskulárními rizikovými faktory může substituční léčba pomocí FIX zvýšit kardiovaskulární riziko. Pokud je nutné použít centrálního žilního katétru, je nutno zvážit riziko komplikací spojené s jeho použitím, včetně lokálních infekcí, bakteriémie

a trombózy v místě zavedení katétru. Doporučuje se zaznamenání čísla šarže přípravku, aby byla jasná souvislost mezi pacientem a použitou šarží. Uvedená varování a preventivní opatření platí pro dospělé i děti. ALPROLIX obsahuje 0,3 mmol (nebo 6,4 mg) sodíku v lahvičce. To je nutné vzít v úvahu u pacientů na dietě s nízkým obsahem 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\*:** Vzácné byly pozorovány hypersenzitivita nebo alergické reakce (otok obličeje, vyrážka, kopřivka, tlak na hrudi a problémy s dýcháním, pálení a píchání v místě podání infuze, třes, zrudnutí, generalizovaná kopřivka, bolest hlavy, hypotenze, letargie, nauzea, neklid, tachykardie), které mohou v některých případech vyústit v těžkou anafylaxi (včetně šoku). U pacientů s hemofilií 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 uchovávání:** 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 uchováván 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:** 6. 7. 2018.

Před předepsáním přípravku se, prosím, seznámte s úplným zněním Souhrnu údajů o přípravku. Výdej léčivého přípravku je vázán na lékařský předpis. Přípravek není hrazen z prostředků veřejného zdravotního pojištění.

\* Všimněte si, prosím, změn v informacích o léčivém přípravku. REF-4594

### Souhrn údajů o přípravku obdržíte na adrese:

Swedish Orphan Biovitrum s.r.o., Na Strži 65/1702, 140 62 Praha 4 tel.: +420 257 222 034, fax: +420 257 222 036  
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-ucineky>, nebo firmě Swedish Orphan Biovitrum s.r.o. prostřednictvím e-mailu: [drugsafety@sobi.com](mailto:drugsafety@sobi.com).