

ВОДИЧ ЗА ЗДРАВСТВЕНИ РАБОТНИЦИ ЗА ОБЕЗБЕДУВАЊЕ НА БЕЗБЕДНА УПОТРЕБА НА ЛЕКОТ ONPATTRO (patisaran) ВО ДОМАШНИ УСЛОВИ

Овој водич претставува едукативен материјал за лекот Onpattro со цел дополнително минимизирање на важни одбрани ризици.

Без промотивна содржина.

Информациите наведени во овој едукативен материјал не ги заменуваат оние дадени во Збирниот извештај за особините на лекот.

Овој едукативен материјал можете да го најдете на веб-страницата на Агенцијата за лекови и медицински средства (МАЛМЕД) во делот за Фармаковигиланца/Безбедносни информации за лекови/ Управување со ризик на <https://malmed.gov.mk/управување-со-ризик>



**РЕЗИМЕ НА ВАЖНИ РИЗИЦИ И ПРЕПОРАЧАНИ ПОСТАПКИ ЗА НИВНО ПРЕВЕНИРАЊЕ
И/ИЛИ МИНИМИЗИРАЊЕ**

- Лекарот кој го лекува пациентот треба да процени дали пациентот е соодветен да прима инфузија со лекот Onpattro дома по проценката на пациентот.
- Сите пациенти треба да земат премедикација пред употреба на лекот Onpattro за да се намали ризикот од реакции поврзани со инфузијата.
- Пациентите треба да бидат информирани дека треба веднаш да го известат здравствениот работник кој ја дава инфузијата, доколку во текот на примањето на инфузијата забележат било какви несакани реакции, вклучително и реакции поврзани со инфузијата.
- Доколку се појави реакција поврзана со инфузијата, треба да се разгледа можноста за забавување или прекинување на инфузијата и медицинска нега според клиничките индикации.
- Во итни случаи, прекинете ја инфузијата со лекот Onpattro и по потреба администрирајте лекови за итни случаи. Доколку е потребно, веднаш јавете се на 192.
- Лекарот кој го лекува пациентот во соработка со здравствениот работник одговорен за давање на инфузијата во домашни услови, треба да продолжи да ја проценува состојбата на пациентот за примање на инфузии со лекот Onpattro во домашни услови и да одлучи дали пациентот треба повторно да прима инфузии со лекот Onpattro во болница.
- Дозата на премедикација со кортикостероиди не смее да се менува при примена на лекот во домашни услови.



Проценка на пациентот дали е соодветен за примена на инфузија во домашни услови

Лекарот кој го лекува пациентот треба да процени дали пациентот е соодветен за примање на инфузии со лекот Onpattro во домашни услови. Следните фактори можат да помогнат при донесувањето на оваа одлука:

- **Искуство со примена на лекот Onpattro во болница**
 - Дали пациентот примил најмалку три инфузии со лекот во болнички услови и добро ги поднел (т.е. без реакции поврзани со инфузијата)?
- **Медицински околности**
 - Дали пациентот е медицински стабилен?
- **Општествени и еколошки околности**
 - Дали живеалиштето на пациентот е соодветно за инфузиона терапија во домашни услови (на пр., дали постои соодветен простор за подготовка на инфузија, дали постои пристап до електрична, водоводна и телефонска мрежа)?

1. Употреба на лекот Onpattro

Препорачаната доза на лекот Onpattro е 300 микрограми на kg телесна тежина администрирана преку интравенска (i.v.) инфузија еднаш, на секои три недели. Дозирањето се одредува според вистинската телесна тежина. За пациенти со тежина ≥ 100 kg, максималната препорачана доза е 30 mg.

Дополнителни лекови потребни за употреба на лекот Onpattro

- Премедикација (кортикостероид, парацетамол, H1 и H2 блокатор)
- Лекови за лекување на реакции поврзани со инфузија во согласност со важечките медицински стандарди (на пр., епинефрин во наполнет шприц [EpiPen], интравенски течности, кортикостероид, антихистаминици, парацетамол/нестероидни антиинфламаторни лекови [NSAIL])

Примена на премедикација

Сите пациенти треба да земаат премедикација пред употреба на лекот Onpattro за да се намали ризикот од реакции поврзани со инфузијата.

На денот на инфузијата со лекот Onpattro, секој од следниве лекови треба да се даде најмалку 60 минути пред почетокот на инфузијата:

- интравенски кортикостероид (10 mg дексаметазон или еквивалент),
- орален парацетамол (500 mg),
- интравенски H1 блокатор (50 mg дифенхидрамин или еквивалент),
- интравенски H2 блокатор (50 mg ранитидин или еквивалент).

Во случај некои од лековите за предмедикација да не се достапни или пациентите не ги поднесуваат со интравенска примена, може да се применат нивни еквиваленти перорално.

Начин на подготовка

- Визуелно проверете го лекот за присуство на честички и промена на бојата. Onpattro е бел до белузлав, опалесцентен, хомоген раствор. Не го користете лекот ако ја променил бојата или содржи видливи честички.
- Пресметајте го потребниот волумен на лекот Onpattro врз основа на препорачаната доза базирана на телесната тежина (видете го делот погоре и делот 4.2 од збирниот извештај за особините на лекот).
- Извлекете ја целата содржина од една или повеќе вијали во еден стерилен шприц.
- Филтрирајте го Onpattro низ стерилен филтер за шприц со големина од 0,45 микрони од полиетерсулфон (PES) во стерилен сад.
- Извлекете го потребниот волумен на филтриран лек Onpattro од стерилниот сад со помош на стерилен шприц.
- Разредете го потребниот волумен на филтрираниот лек Onpattro во ќеса за инфузија што содржи раствор од натриум хлорид 9 mg/ml (0,9%) до вкупен волумен од 200 ml.

Начин на инфузија

- Onpattro мора да се разреда пред интравенска инфузија.
- Мора да се користи посебна инфузиона линија со инфузионен сет што содржи филтер од полиетерсулфон (PES) од 1,2 микрони. Мора да се користат комплети и цевки за инфузија што **не содржат** ди(2-етилхексил)фталат (DEHP).
- Разредениот раствор на лекот Onpattro треба да се аплицира со интравенска инфузија во текот на приближно 80 минути со почетна брзина на инфузија од приближно 1 ml/min за првите 15 минути, по што брзината се зголемува на приближно 3 ml/min за остатокот од инфузијата. Времетраењето на инфузијата може да се продолжи во случај на реакции поврзани со инфузијата.

- Onpattro мора да се аплицира преку цевка за венски пристап со непречен проток. Местото на инфузија треба да се надгледува за можна инфилтрација за време на апликацијата. Во случај на сомнеж за екстравазација, треба да се постапи во согласност со стандардната локална пракса за лекови кои не се везиканти.
- Пациентот треба да се надгледува за време на инфузијата, а доколку е клинички индицирано, и по инфузијата.
- По завршувањето на инфузијата, сетот за интравенска администрација треба да се исплакне со раствор од натриум хлорид 9 mg/ml (0,9%) за да се осигура дека е администриран целиот лек.

Мерки на претпазливост при чување на лекот Onpattro

- Onpattro треба да се чува во фрижидер (2°C – 8°C). Доколку не е можно Onpattro да се чува во фрижидер, може да се чува на собна температура (до 25°C) до 14 дена.
- По разредувањето, се препорачува лекот веднаш да се употреби. Доколку не се употреби веднаш, времето и условите на чување на подготвениот лек пред употреба се одговорност на корисникот и не треба да бидат подолги од 16 часа на собна температура (до 30°C), вклучувајќи го и времетраењето на инфузијата.

2. Знаци и симптоми на реакции поврзани со инфузијата

Во двојно слепа, плацебо-контролирана студија, 18,9% од пациентите лекувани со лекот Onpattro имале реакции поврзани со инфузијата. Од пациентите кои имале реакција поврзана со инфузијата, 78,6% имале прва реакција поврзана со инфузијата во текот на првите две инфузии. Инциденцата на реакции поврзани со инфузијата се намалила со текот на времето. Реакциите поврзани со инфузијата резултирале со трајно прекинување на лекувањето со лекот Onpattro кај <1% од пациентите во клиничките испитувања.

Најчестите симптоми на реакции поврзани со инфузијата биле црвенило, болка во грбот, гадење, болка во stomакот, диспнеа и главоболка. Симптомите на реакции поврзани со инфузијата, помеѓу другото вклучуваат:

- артралгија или болка (вклучувајќи болка во грбот, вратот или мускуло-скелетниот систем),
- црвенило (вклучувајќи еритем на лицето или топла кожа),
- гадење,
- абдоминална болка,
- диспнеа или кашлица,
- дисфонија
- непријатност или болка во градите,



- главоболка,
- осип,
- пруритус
- морници,
- вртоглавица,
- замор,
- зголемен срцев ритам или палпитации,
- хипотензија, која може да вклучува синкопа
- хипертензија,
- едем на лицето.

Пациентите треба веднаш да ги пријават сите несакани реакции кај здравствениот работник кој ја дава инфузијата, ако во текот на примањето на инфузијата забележат било какви несакани реакции, вклучително и реакциите поврзани со инфузијата.

Доколку пациентот развие реакција на инфузијата откако здравствениот работник ќе го напушти домот на пациентот, пациентот треба да добие насоки, да му се јави на здравствениот работник на дадениот телефонски број, или на националниот број за итни случаи 192.

Постапки во случај на реакции поврзани со инфузијата

Доколку се појави реакција поврзана со инфузијата, треба да се разгледа можноста на забавување или прекинување на инфузијата и давање на медицинска нега (на пр. кортикостероиди или друго симптоматско лекување) според клиничките индикации. Доколку инфузијата се прекине, може да се разгледа можноста за продолжување на примената на инфузијата со помала брзина по повлекување на симптомите.

Во случај на сериозна или животозагрозувачка реакција поврзана со инфузијата, инфузијата со лекот Onpattro треба да се прекине.

Опис на реакции поврзани со инфузијата

Категоризација	Опис
Блага реакција	Може да се продолжи со примената на инфузијата; доколку е индицирана интервенција, таа е минимална и не е потребно дополнително лекување (освен со парацетамол за одложени реакции).
Умерена реакција	Потребно е лекување што вклучува примена на поинтензивна терапија (на пр. интравенски течности, NSAID) со прекин на инфузијата, но брзо реагира на лекови. Лекувањето е индицирано во траење од ≤ 24 часа.
Тешка реакција	Потешка од умерена реакција: не реагира брзо на лекови или



	прекин на инфузијата; и/или продолжена (лекувањето е индицирано во траење од > 24 часа); повторување на тешки симптоми по почетното подобрување.
--	--

Постапки во итни случаи

Во итни случаи, прекинете ја инфузијата со лекто Onpattro и по потреба аплицирајте лекови за итни случаи.

Доколку е потребно, веднаш јавете се на 192.

Чекори што треба да се земат во вид за да се спречат понатамошни реакции поврзани со инфузијата

Некои пациенти кои имаат реакција на инфузијата може да имаат корист од побавна брзина на апликација на инфузијата или дополнителни или повисоки дози на еден или повеќе лекови за премедикација при дополнителни инфузии, како би се намалил ризикот од реакции поврзани со инфузијата.

Причини што мора да се проценат при носење на одлука дали пациентот треба да престане да прима инфузии во домашни услови и да продолжи со инфузии во болница

Лекарот кој го лекува пациентот во соработка со здравствениот работник одговорен за давање на инфузии во домашни услови, треба да продолжи со проценката дали пациентот е соодветен за примање на инфузии со лекот Onpattro дома и дали пациентот треба да продолжи да прима инфузии со лекот Onpattro во болница.

Дозата на премедикација со кортикостероиди не треба да се менува при примена во домашни услови. Пациентот треба да биде упатен во болница за било какви промени во премедикацијата со кортикостероиди. По било какви прилагодувања, лекарот кој го лекува пациентот треба да одлучи дали пациентот може да продолжи да прима инфузии дома; оваа одлука треба да се донесе откако пациентот ќе биде на стабилна доза на премедикација со кортикостероиди и добро поднел најмалку три инфузии во болница.

3. Пријавување на несакани реакции

Пријавувањето на несакани реакции е од голема важност. Со пријавување на несакани реакции се овозможува континуирано следење на користа наспроти ризикот од употребата на лекот. Здравствени работници може да го пријават секој сомнеж за несакана реакција од лекот до Националниот центар за фармаковигиланца при Агенцијата за лекови и медицински средства (ул. Св.Кирил и Методиј бр.54 кат 1) или по електронски пат преку веб страната на Агенцијата <https://malmed.gov.mk/>.

Дополнително несаканите реакции од лекот можете да ги пријавите и кај носителот на одобрение за интервентен увоз на лекот ЕУРО-ФАРМ ДООЕЛ - Битола кај одговорното лице за фармаковигиланца Ангелка Белазелкоска на тел. 070/307-090 или на е-пошта: angelka@eurofarm.com.mk

