

EDUKAČNÍ MATERIÁLY

PALYNZIQ®▼ (pegvaliasa)

Důležité informace o bezpečném používání pegvaliasy (PALYNZIQ®) pro zdravotnické pracovníky

▼ *Tento léčivý přípravek podléhá dalšímu sledování. To umožní rychlé získání nových informací o bezpečnosti. Žádáme zdravotnické pracovníky, aby hlásili jakákoli podezření na nežádoucí účinky.*

Hypersenzitivní reakce včetně akutních systémových hypersenzitivních reakcí se mohou vyskytnout kdykoli během léčby přípravkem PALYNZIQ®. Přečtěte si prosím pozorně následující informace dříve, než přípravek PALYNZIQ® předepíšete pacientovi; další informace naleznete v *Souhrnu údajů o přípravku*.

Aktuálně platný SmPC lze vyhledat na webových stránkách Státního ústavu pro kontrolu léčiv v sekci Databáze léků na adrese <http://www.sukl.cz/modules/medication/search.php>.

Předejte prosím všem pacientům *Důležité informace o bezpečném používání přípravku PALYNZIQ® pro pacienty, pohotovostní kartu pacienta a příbalovou informaci přípravku PALYNZIQ®*.

Jakékoli podezření na závažný nebo neočekávaný nežádoucí účinek a jiné skutečnosti závažné pro zdraví léčených osob musí být hlášeno Státnímu ústavu pro kontrolu léčiv. Podrobnosti o hlášení najdete na: <http://www.sukl.cz/nahlasit-nezadouci-ucinek>. Adresa pro zasílání je Státní ústav pro kontrolu léčiv, oddělení farmakovigilance, Šrobárova 48, Praha 10, 100 41, email: farmakovigilance@sukl.cz.

Vzhledem k tomu, že PALYNZIQ® je biologické léčivo, je třeba doplnit i přesný obchodní název a číslo šarže. Název léčivého přípravku a číslo šarže musí být jasně vyznačeno v pacientově dokumentaci. Tato informace může být také hlášena společnosti BioMarin emailem na drugsafety@bmrn.com, faxem na čísle: +1-415-532-3144 nebo telefonicky na čísle +1-415-506-6179.

Indikace k použití

Přípravek PALYNZIQ® je indikován k léčbě pacientů s fenylketonurií (PKU) ve věku 16 let a starších, u nichž nebylo dosaženo dostatečné kontroly hladiny fenylalaninu v krvi (hladiny fenylalaninu v krvi jsou vyšší než 600 mikromolů/l) i navzdory využití jiných dostupných léčebných možností v předchozí léčbě.

Bezpečnost a účinnost přípravku PALYNZIQ® u pediatrických pacientů od narození do věku pod 16 let nebyla stanovena.

Akutní systémová hypersenzitivita – klinické údaje

- U pacientů léčených přípravkem PALYNZIQ® byly hlášeny hypersenzitivní reakce včetně akutních systémových hypersenzitivních reakcí, angioedému a sérové nemoci; ty se mohou

EDUKAČNÍ MATERIÁLY

vyskytnout kdykoli během léčby. Přípravek PALYNZIQ® může také zvyšovat hypersenzitivitu na jiné PEGylované injekční léčivé přípravky

- V klinických hodnoceních se u 16 z 285 (6 %) pacientů vyskytlo 25 akutních systémových hypersenzitivních reakcí všech stupňů závažnosti hodnocených na základě akutního nástupu kožních a/nebo slizničních projevů a přinejmenším buď respirační poruchy, nebo sníženého krevního tlaku (nebo souvisejících příznaků dysfunkce cílových orgánů)
- Projevy zahrnovaly kombinaci těchto akutních známek a příznaků: synkopy, hypotenze, hypoxie, dušnosti, pískání na plicích, dyskomfortu/tlaku na hrudi, tachykardie, angioedému (otok obličeje, rtů, očí a jazyka), zčervenání, vyrážky, kopřivky, svědění a gastrointestinálních příznaků (zvracení, nauzea a průjem)
- U čtyř ze 16 (1 %; 4/285) pacientů se vyskytlo celkem 5 epizod akutní systémové hypersenzitivní reakce považovaných za závažné na základě přítomnosti: cyanózy nebo saturace kyslíkem (SpO₂) 92 % nebo nižší, hypotenze (systolický krevní tlak nižší než 90 mm Hg u dospělých) nebo synkopy
- Akutní systémové hypersenzitivní reakce byly nejčastější během fáze indukce nebo fáze titrace (5 % pacientů; 19 epizod během průměrné doby léčby v trvání 12 měsíců) a jejich výskyt se snižoval v udržovací fázi (2 % pacientů; 6 epizod během průměrné doby léčby v trvání 28 měsíců). Riziko výskytu akutní systémové hypersenzitivní reakce je během fáze indukce/titrace 7násobně vyšší ve srovnání s udržovací fází
- Akutní systémové hypersenzitivní reakce se obvykle vyskytly během první hodiny po injekci (88 %; 22/25 epizod); reakce se však vyskytovaly až do 24 hodin po podání dávky
- Deseti z 16 pacientů, u nichž se vyskytla akutní systémová hypersenzitivní reakce, byl přípravek podáván opakovaně a 4 pacienti měli nejméně jednu recidivu. U sedmi ze 16 pacientů byla léčba přerušena. Všechny epizody se vyřešily bez následků

Prevence akutní systémové hypersenzitivity

1. Premedikace

- Během fáze indukce a fáze titrace je premedikace nutná před každou dávkou
- Pacienti mají být premedikováni antagonistou H₁, antagonistou H₂ a antipyretikem
- Během udržovací fáze je u opakovaných injekcí nutné zvážit premedikaci podle snášenlivosti přípravku PALYNZIQ® u příslušného pacienta

2. Adrenalin

- Pacientům léčeným tímto léčivým přípravkem by měl být předepsán adrenalinový injektor (automatický injektor nebo předplněná stříkačka/předplněné pero). Pacienti musí být poučeni, že během léčby přípravkem PALYNZIQ® mají mít adrenalinový injektor vždy u sebe
- Pacienti a proškolená dohlízející osoba by měli být poučeni o tom, jak rozpoznat známky a příznaky akutních systémových hypersenzitivních reakcí, o správném podání injekce adrenalinu v naléhavé situaci a o nutnosti vyhledat po jeho použití okamžité lékařské ošetření

EDUKAČNÍ MATERIÁLY

- Při předepisování přípravku PALYNZIQ® je nutné zvážit rizika spojená s podáním adrenalinu. Úplné informace naleznete v informacích o přípravku pro adrenalin

3. Dohlízející osoba

- Nejméně po dobu prvních 6 měsíců léčby, kdy si pacient podává injekce sám (tj. pokud podání neprobíhá pod dohledem zdravotnického pracovníka), musí být při každém podání a po dobu nejméně 60 minut po každém podání přítomna dohlízející osoba
- Po 6 měsících léčby přípravkem PALYNZIQ® by měla být nutnost přítomnosti dohlízející osoby znovu zvážena
- Dohlízející osoba je osoba, která je schopna rozpoznat známky a příznaky akutní systémové hypersenzitivní reakce, může zavolat rychlou zdravotnickou pomoc a v případě potřeby podat adrenalin

4. Počáteční injekce

Před prvním podáním přípravku PALYNZIQ® musí být pacient a dohlízející osoba proškoleni v následujícím:

- Jak rozpoznat známky a příznaky akutní systémové hypersenzitivní reakce a jak vyhledat okamžitou lékařskou pomoc
- Jak správně podávat adrenalin pomocí injektoru (automatického injektoru nebo předplněné injekční stříkačky/pera)

Počáteční podání by měla být prováděna pod dohledem zdravotnického pracovníka a pacienti by měli být pečlivě pozorováni po dobu alespoň 60 minut po podání injekce.

5. Způsobilost k samostatnému podání injekce

Zdravotnický pracovník musí zajistit, aby byla u pacienta před samostatným podáním injekce splněna následující kritéria:

- Pacientovi musí být poskytnuty příslušné pokyny k samostatnému podání
- Pacient/dohlízející osoba by měli dostat Důležité informace o bezpečném použití přípravku PALYNZIQ® pro pacienty a proškolené dohlízející osoby, pohotovostní kartu pacienta a příbalovou informaci o přípravku
- Pacient musí prokázat, že je způsobilý k samostatnému podání injekce
- Pacient/proškolená dohlízející osoba musí absolvovat školení a být schopni rozpoznat známky a příznaky akutní systémové hypersenzitivní reakce
- Pacient musí dostat předpis na automatický injektor s adrenalinem a pacient/proškolená dohlízející osoba musí absolvovat školení o tom, jak používat automatický injektor a o nutnosti zavolat rychlou zdravotnickou pomoc a podat adrenalin
- Dohlízející osoba musí zůstat u pacientů po dobu nejméně 60 minut po každém podání přípravku, a to alespoň v prvních 6 měsících léčby. Po uplynutí prvních 6 měsíců se potřeba přítomnosti dohlízející osoby stanoví podle klinického posouzení. Proškolená dohlízející osoba musí být přítomna během podání přípravku PALYNZIQ® a alespoň po dobu 60 minut poté. Proškolená dohlízející osoba musí být proškolená v rozpoznání známek

EDUKAČNÍ MATERIÁLY

a příznaků akutní systémové hypersenzitivní reakce, jak vyhledat okamžitou lékařskou pomoc v případě, že se vyskytne reakce, a jak správně podat adrenalin pomocí injektoru (automatického injektoru nebo předplněné injekční stříkačky / předplněného pera)

Léčba hypersenzitivních reakcí včetně akutní systémové hypersenzitivní reakce

Akutní systémové hypersenzitivní reakce vyžadují léčbu adrenalinem. Při výskytu závažných systémových hypersenzitivních reakcí nebo recidivujících akutních systémových hypersenzitivních reakcí by pacient měl vyhledat okamžité lékařské ošetření a přípravek

- úpravu dávky
- antipyretika
- přerušení podávání přípravku
- kortikosteroidy
- další antihistaminika

PALYNZIQ® by měl být trvale vysazen.

Léčba ostatních hypersenzitivních reakcí by měla vycházet ze závažnosti reakce. V klinických hodnoceních to zahrnovalo:

Opětovné zahájení léčby po akutní systémové hypersenzitivní reakci

U pacientů, u kterých dojde k závažné epizodě akutní systémové hypersenzitivní reakce nebo k recidivující lehké až středně závažné akutní systémové hypersenzitivní reakci, by měla být léčba přípravkem PALYNZIQ® trvale ukončena.

Po odeznění první lehké až středně závažné akutní systémové hypersenzitivní reakce by měl předepisující lékař zvážit rizika a přínosy opětovného podání léčivého přípravku.

Při opětovném podávání musí být první dávka podána s premedikací a pod dohledem zdravotnického pracovníka, který je schopen zvládat akutní systémové hypersenzitivní reakce.

Předepisující lékař by měl v používání premedikace pokračovat, nebo zvážit obnovení použití premedikace.

Význam registru

Aby mohla být dále sledována bezpečnost přípravku PALYNZIQ®, provádí společnost BioMarin multicentrickou observační studii k vyhodnocení dlouhodobé bezpečnosti subkutánních injekcí přípravku PALYNZIQ® v běžné klinické praxi. Předepisujícím lékařům doporučujeme účast v registru a zařazení pacientů, u kterých se zahajuje léčba přípravkem PALYNZIQ®.

K získání dalších informací kontaktujte **medinfo@bmrn.com**.