Nazwa handlowa (nazwa międzynarodowa): Hemlibra (emicizumab)

Skład i postać farmaceutyczna, dawka: roztwór do wstrzykiwań;

Hemlibra 30 mg/ml roztwór do wstrzykiwań. Jeden ml roztworu zawiera 30 mg emicizumabu. Każda fiolka zawierająca 0,4 ml zawiera 12 mg emicizumabu w stężeniu 30 mg/ml. Każda fiolka zawierająca 1 ml zawiera 30 mg emicizumabu w stężeniu 30 mg/ml.

Hemlibra 150 mg/ml roztwór do wstrzykiwań. Jeden ml roztworu zawiera 150 mg emicizumabu. Każda fiolka zawierająca 0,4 ml zawiera 60 mg emicizumabu w stężeniu 150 mg/ml. Każda fiolka zawierająca 0,7 ml zawiera 105 mg emicizumabu w stężeniu 150 mg/ml. Każda fiolka zawierająca 1 ml zawiera 150 mg emicizumabu w stężeniu 150 mg/ml. Każda fiolka zawierająca 2 ml zawiera 300 mg emicizumabu w stężeniu 150 mg/ml. Substancje pomocnicze: L-arginina, L-histydyna, kwas L-asparaginowy, poloksamer 188, woda do wstrzykiwań.

Wskazania: rutynowa profilaktyka epizodów krwawienia u pacjentów we wszystkich grupach wiekowych z hemofilią A (wrodzonym niedoborem czynnika VIII):

- z inhibitorami czynnika VIII
- bez inhibitorów czynnika VIII, u których występuje:
  - ciężka postać choroby (FVIII < 1%)
  - umiarkowana postać choroby (FVIII ≥ 1% i ≤ 5%) z ciężkim fenotypem krwotocznym.

Dawkowanie i sposób podawania: Leczenie powinno być rozpoczynane pod nadzorem lekarza posiadającego doświadczenie w leczeniu hemofilii i (lub) zaburzeń krzepnięcia. Zalecana dawka wynosi 3 mg/kg mc. raz na tydzień przez pierwsze 4 tygodnie (dawka

nasycająca), a następnie od 5. tygodnia podaje się dawkę podtrzymującą wynoszącą albo 1,5 mg/kg mc. raz na tydzień, 3 mg/kg mc. raz na dwa tygodnie, lub 6 mg/kg mc. raz na cztery tygodnie, wszystkie dawki podawane we wstrzyknięciu podskórnym. Schemat leczenia dawkami nasycającymi jest taki sam, niezależnie od schematu leczenia dawkami podtrzymującymi. Schemat leczenia dawkami podtrzymującymi należy wybrać na podstawie preferencji lekarza prowadzącego i pacjenta/opiekuna, z myślą o jak najlepszym przestrzeganiu schematu leczenia. Stosowanie (także w rutynowej profilaktyce) leków omijających (np. aPCC i rFVIIa) należy zakończyć dzień przed rozpoczęciem leczenia produktem leczniczym Hemlibra. Profilaktykę czynnikiem VIII (FVIII) można kontynuować przez pierwsze 7 dni leczenia produktem leczniczym Hemlibra.

Dawkę dla pacjenta (w mg) i objętość (w ml) należy obliczyć w następujący sposób:

- Dawka nasycająca (3 mg/kg mc.) raz na tydzień przez pierwsze 4 tygodnie: Masa ciała pacjenta (kg) x dawka (3 mg/kg mc.) = całkowita ilość (mg) emicizumabu do podania
- Następnie od 5. tygodnia dawka podtrzymująca wynosząca albo 1,5 mg/kg mc. raz na tydzień, 3 mg/kg mc. raz na dwa tygodnie lub 6 mg/kg mc. raz na cztery tygodnie: Masa ciała pacjenta (kg) x dawka (1,5; 3 lub 6 mg/kg mc.) = całkowita ilość (mg) emicizumabu do podania

Całkowitą objętość produktu leczniczego Hemlibra, jaką należy wstrzyknąć podskórnie oblicza się w następujący sposób: Całkowita ilość (mg) emicizumabu, jaką należy podać ÷ stężenie leku w fiolce (mg/ml) = całkowita objętość produktu leczniczego Hemlibra (ml), jaką należy wstrzyknąć. Podczas przygotowywania całkowitej

objętości do podania nie należy łączyć roztworów produktu leczniczego Hemlibra o różnych stężeniach (30 mg/ml i 150 mg/ml) w tej samej strzykawce. W jednym wstrzyknięciu nie należy podawać objętości leku przekraczającej 2 ml. Produkt leczniczy Hemlibra jest przeznaczony do długotrwałej profilaktyki. Produkt leczniczy Hemlibra jest przeznaczony wyłącznie do podawania podskórnego. Wstrzyknięcia należy wykonywać tylko w zalecanych miejscach na ciele: w brzuch, zewnętrzną górną część ramion i uda. Podskórnego wstrzyknięcia produktu leczniczego Hemlibra nie należy wykonywać w miejsca, gdzie skóra jest zaczerwieniona, posiniaczona, bolesna lub stwardniała, a także w miejsca pokryte znamionami lub bliznami. Produkt leczniczy Hemlibra jest przeznaczony do stosowania pod kierunkiem fachowego personelu medycznego. Po odpowiednim przeszkoleniu w zakresie techniki wstrzyknięcia podskórnego pacjent może samodzielnie wstrzykiwać sobie produkt leczniczy Hemlibra lub może to robić jego opiekun, o ile lekarz uzna takie postępowanie za właściwe. *Opóźnienie lub pominięcie przyjęcia dawki*: Jeśli pacjent pominie wyznaczone wstrzyknięcie podskórne produktu leczniczego Hemlibra, należy zalecić, by jak najszybciej przyjął pominiętą dawkę, najpóźniej do jednego dnia przed dniem, w którym jest wyznaczone wstrzyknięcie kolejnej dawki. Następnie pacjent powinien przyjąć kolejną dawkę leku według wcześniejszego harmonogramu. Pacjent nie powinien przyjmować dwóch dawek tego samego dnia, aby uzupełnić pominiętą dawkę leku.

Przeciwwskazania: Nadwrażliwość na substancję czynną lub na którąkolwiek substancję pomocniczą.

Specjalne ostrzeżenia i środki ostrożności: W celu poprawienia identyfikowalności biologicznych produktów leczniczych należy

czytelnie zapisać w dokumentacji pacjenta nazwę i numer serii podawanego produktu. Pacjentów otrzymujących leczenie profilaktyczne produktem leczniczym Hemlibra należy monitorować pod kątem wystąpienia mikroangiopatii zakrzepowej (TMA) i zdarzeń zakrzepowo-zatorowych podczas stosowania aPCC. W badaniach klinicznych z udziałem pacjentów otrzymujących profilaktycznie produkt leczniczy Hemlibra zgłaszano przypadki mikroangiopatii zakrzepowej (TMA) i poważnych zdarzeń zakrzepowych, gdy podano przeciętną skumulowaną ilość >100 j./kg mc. koncentratu aktywowanych czynników zespołu protrombiny (aPCC) przez 24 godziny lub więcej. Lekarz powinien natychmiast odstawić aPCC i przerwać leczenie produktem leczniczym Hemlibra w przypadku wystąpienia objawów klinicznych i (lub) stwierdzenia odchyleń w wynikach badań laboratoryjnych świadczących o TMA lub zdarzeń zakrzepowych, a następnie wdrożyć odpowiednie postępowanie w zależności od wskazań klinicznych. Stosowanie leków omijających należy zakończyć dzień przed rozpoczęciem leczenia produktem leczniczym Hemlibra. Lekarze powinni omówić ze wszystkimi pacjentami i (lub) ich opiekunami dokładne dawkowanie i harmonogram przyjmowania leku omijającego, jeśli jego stosowanie jest konieczne podczas profilaktyki produktem leczniczym Hemlibra. Hemlibra zwiększa aktywność prokoagulacyjną osocza pacjenta. Wymagana dawka leku omijającego może zatem być mniejsza niż dawka stosowana bez profilaktyki produktem leczniczym Hemlibra. Dawka i czas trwania leczenia lekiem omijającym będą zależeć od

miejsca i nasilenia krwawienia oraz stanu klinicznego pacjenta. Należy unikać stosowania aPCC, chyba że inne opcje leczenia/alternatywa nie są dostępne. Jeśli pacjent otrzymujący leczenie profilaktyczne produktem leczniczym Hemlibra ma wskazania do stosowania aPCC, dawka początkowa nie powinna przekraczać 50 j./kg mc. i zalecane jest monitorowanie parametrów laboratoryjnych (w tym, ale nie wyłącznie, monitorowanie parametrów wydolności nerek, oznaczenie płytek krwi i ocena parametrów krzepnięcia krwi pod kątem wystąpienia zakrzepicy). Jeśli krwawienie nie zostanie opanowane za pomocą dawki początkowej aPCC wynoszącej do 50 j./kg mc., dodatkowe dawki aPCC powinny być podawane pod kierunkiem lub nadzorem medycznym z uwzględnieniem monitorowania laboratoryjnego pod kątem rozpoznania TMA lub zdarzeń zakrzepowo-zatorowych i weryfikacji krwawień przed podaniem powtórnej dawki. Całkowita dawka aPCC nie powinna przekraczać 100 j./kg mc. w kolejnych 24 godzinach leczenia. Rozważając leczenie aPCC w dawkach przekraczających maksymalną dawkę 100 j./kg mc. w kolejnych 24 godzinach lekarz prowadzący musi dokonać starannej oceny stosunku ryzyka wystąpienia TMA i zdarzeń zakrzepowo-zatorowych względem ryzyka związanego z wystąpieniem krwawienia. W badaniach klinicznych nie obserwowano przypadków TMA lub zdarzeń zakrzepowych u pacjentów otrzymujących leczenie profilaktyczne produktem leczniczym Hemlibra, u których stosowano jedynie rekombinowany aktywowany ludzki czynnik VII

(rFVIIa). Należy stosować się do wskazówek dotyczących dawkowania leku omijającego przez co najmniej 6 miesięcy od zakończenia profilaktyki produktem leczniczym Hemlibra. Podczas badań klinicznych rzadko stwierdzano powstawanie neutralizujących przeciwciał przeciwko emicizumabowi wraz ze zmniejszającym się stężeniem emicizumabu, co prowadzi do utraty skuteczności. Pacjenci z klinicznymi objawami utraty skuteczności (np. zwiększenie częstości występowania przebijających zdarzeń krwotocznych) powinni być niezwłocznie poddani ocenie etiologicznej, a w przypadku podejrzenia obecności neutralizujących przeciwciał przeciwko emicizumabowi należy rozważyć inne możliwości leczenia. Należy zachować ostrożność podczas leczenia pacjentów z wysokim ryzykiem TMA (np. mających TMA w historii medycznej lub w wywiadzie rodzinnym) lub tych, którzy otrzymują jednocześnie leki znane jako czynniki ryzyka TMA (np. cyklosporyna, chinina, takrolimus). U pacjentów otrzymujących produkt leczniczy Hemlibra wyniki laboratoryjnych parametrów krzepnięcia oparte na ocenie wewnątrzpochodnej drogi aktywacji nie powinny być wykorzystywane do monitorowania działania tego leku, ustalania dawkowania w celu zastąpienia czynnika lub leczenia przeciwzakrzepowego bądź oznaczania miana inhibitorów czynnika VIII. Z uwagi na długi okres półtrwania emicizumabu wpływ leku na parametry krzepnięcia może utrzymywać się do 6 miesięcy po przyjęciu ostatniej dawki. Emicizumab zwiększa zdolności prokoagulacyjne osocza, dlatego dawka czynnika krzepnięcia

wymagana do uzyskania hemostazy może być mniejsza niż w sytuacji, gdy nie stosuje się profilaktyki produktem leczniczym Hemlibra. Doświadczenia dotyczące jednoczesnego podawania leków przeciwfibrynowych z aPCC lub rFVIIa u pacjentów otrzymujących profilaktykę emicizumabem jest ograniczone. Przedawkowanie: Doświadczenie z przedawkowaniem produktu leczniczego Hemlibra jest ograniczone. Przypadkowe przedawkowanie może skutkować nadmierną krzepliwością. Pacjenci, u których doszło do przypadkowego przedawkowania powinni natychmiast skontaktować się z lekarzem prowadzącym i być ściśle monitorowani. **Działania niepożądane:** Bardzo często: ból głowy, reakcja w miejscu wstrzyknięcia, ból stawów; Często: biegunka, ból mięśni, gorączka, wysypka lub pokrzywka; Niezbyt często: mikroangiopatia zakrzepowa, zakrzepica zatoki jamistej, zakrzepowe zapalenie żył powierzchownych, martwica skóry; obrzęk twarzy, języka i (lub) gardła i (lub) trudności w połykaniu lub pokrzywka wraz z trudnościami w oddychaniu, które sugerują obrzęk naczynioworuchowy, utrata skuteczności lub zmiejszenie odpowiedzi na zastosowane leczenie, nadwrażliwość. **Numer pozwolenia na dopuszczenie do obrotu:** EU/1/18/1271/001-006 nadany przez Komisję Europejską. Nie wszystkie wielkości opakowań muszą znajdować się w obrocie. **Podmiot odpowiedzialny:** Roche Registration GmbH, Emil-Barell-Strasse 1, 79639 Grenzach-Wyhlen, Niemcy **Przedstawiciel podmiotu odpowiedzialnego:**

Roche Polska Sp. z o. o., ul. Domaniewska 28, 02-672 Warszawa **Kategoria dostępności:** Produkt leczniczy wydawany z przepisu lekarza do zastrzeżonego stosowania.

Przed przepisaniem leku należy zapoznać się z aktualną charakterystyką produktu leczniczego, dostępną na życzenie oraz na *www.roche.pl. API wersja nr 7 z dnia 27.03.2025*

M-PL-00004221