

Odborný program

Sympóziu o primárnych imunodeficienciách 2024

Symposium on Primary Immunodeficiencies 2024

**Pokroky v diagnostike, liečbe a menežmente
pacientov s primárnou imunodeficienciou**

24. apríl 2024, ONLINE live stream
Odborný garant: doc. MUDr. Peter Čižnár, CSc.

Podujatie je ohodnotené 4 CME kreditmi

Organizačné zabezpečenie: Solen, s. r. o.,
Ambrova 5, 831 01 Bratislava,
tel: +421 2 5413 1365, mail: kongres@solen.sk



panzyga®

Normálny ľudský imunoglobulín

Hľadiac do budúcnosti



octapharma

Skrátená informácia o lieku

panzyga®, 100 mg/ml infúzyjny roztok. **Zloženie:** Jeden ml obsahuje 100 mg normálneho ľudského imunoglobulínu (čistota minimálne 95 % IgG). Rozdelenie podskupín IgG (približné hodnoty): IgG1 (65 %), IgG2 (28 %), IgG3 (3 %), IgG4 (4 %). Maximálny obsah IgA je 300 mikrogramov/ml. Vyrobené z plazmy ľudských darcov. **Pomocné látky so známym účinkom:** 69 mg sodíka v jednej 100 ml liekovke. **Terapeutické indikácie:** **Substitučná liečba u dospelých, detí a dospievajúcich (0-18 rokov) pri:** syndrónoch primárnej imunodeficiencie (PID) s poruchou tvorby protilátok; sekundárnej imunodeficiencie (SID) u pacientov, ktorí trpia ťažkými alebo rekurentnými infekciami, neúčinnnej antimikrobiálnej liečbe a buď pri preukázanej špecifickej poruche tvorby protilátok (PSAF) alebo sérovej hladine IgG <4g/l. **Imunomodulácia u dospelých, detí a dospievajúcich (0-18 rokov) pri:** primárnej imunitnej trombocytopenii (ITP) u pacientov s vysokým nízkym krvácaním alebo pred chirurgickým zákrokom na úpravu počtu trombocytov; Guillain-Barreho syndróme; Kawasakiho choroby (v kombinácii s kyselinou acetylsalicylovou); chronickej zápalovej demyelinizačnej polyneuropatii (CIDP); multifokálnej motorickej neuropatii (MMN). **Dávkovanie:** Dávka a dávkovací režim závisia od indikácie. Dávku môže byť potrebné individuálne upraviť pre každého pacienta v závislosti od klinickej odpovede. Nasledujúce dávkovacie režimy sa uvádzajú ako usmernenia. **Substitučná liečba pri syndrónoch primárnej imunodeficiencie (PID):** odporúčaná začiatková dávka je 0,4-0,8 g/kg podaná jedenkrát, udržiavacia dávka je 0,2-0,8 g/kg každé 3-4 týždne. **Sekundárne imunodeficiencie:** odporúčaná dávka je 0,2-0,4 g/kg každé 3-4 týždne. **Primárna imunitná trombocytopenia (ITP):** dávka 0,8-1 g/kg podaná v 1. deň, s možnosťou opakovania raz za 3 dni alebo dávka 0,4 g/kg podávaná denne 2-5 dní. Ak sa objaví relaps, liečba sa môže zopakovať. **Guillain-Barreho syndróm:** 0,4 g/kg/deň počas 5 dní. **Kawasakiho choroba:** 2,0 g/kg v jednej dávke v kombinácii s kyselinou acetylsalicylovou. **Chronická zápalová demyelinizačná polyneuropatia (CIDP):** začiatková dávka: 2 g/kg v rozdelených dávkach po dobu 2-5 dní, udržiavacia dávka: 1 g/kg každé 3 týždne po dobu 1-2 dní. **Multifokálna motorická neuropatia (MMN):** začiatková dávka: 2 g/kg podávaná počas 2-5 dní, udržiavacia dávka: 1 g/kg každé 2 až 4 týždne 2 g/kg každé 4 až 8 týždňov počas 2-5 dní. Liečebný účinok pri CIDP a MMN sa musí vyhodnotiť po každom cykle; ak po 6 mesiacoch nie je vidieť žiaden liečebný účinok, liečba sa musí prerušiť. **Spôsob podávania:** pre intravenózne použitie. **Kontraindikácie:** Precitlivosť na liečivo (ľudské imunoglobulíny) alebo na ktorúkoľvek z pomocných látok. **Osobitné upozornenia a opatrenia pri používaní:** **Ystopytovateľnosť:** Pre zlepšenie vystopovateľnosti biologických liekov musí sa jasne zaznamenať názov a číslo šarže podaného lieku. **Opatrenia pri používaní:** Prípadným komplikáciám je často možné predchádzať uistením sa, že pacienti, nie sú citliví na normálny ľudský imunoglobulín pomocným injektovaným na začiatku (0,6-1,2 ml/kg/hod) a sú pozorne monitorovaní. U všetkých pacientov sa pri podávaní IVIg vyžaduje adekvátna hydratácia pred začiatkom podávania infúzie IVIg, sledovanie objemu vylúčeného moču, sledovanie hladín sérovej kreatinínu, zabránenie súdežnému užívaniu slučkových diuretík. V prípade nežiaduceho účinku musí sa buď znížiť rýchlosť podávania alebo prerušiť infúziu. **Reakcie na infúziu:** Niektoré nežiaduce reakcie na liek (napr. bolesť hlavy, návaly horúčavy, zimnica, myalgia, sipot, tachykardia, bolesť v krížoch, nauzea a hypotenzia) môžu byť spôsobené rýchlosťou infúzie. **Precitlivosť:** Precitlivé reakcie sú zriedkavé. Analýza sa môže vyvinúť u pacientov s nedetekovateľnými IgA, ktorí majú protilátky proti IgA a ktorí znášali predchádzajúcu liečbu s normálnym ľudským imunoglobulínom. V prípade šoku treba zaviesť štandardnú protišokovú terapiu. **Tromboembolizmus:** Má sa postupovať s opatnosťou u obéznych pacientov a u pacientov s vopred prítomnými rizikovými faktormi pre trombotické príhody. **Akutné zlyhanie obličiek:** Obličkové parametre sa musia vyhodnotiť pred infúziou IVIg, najmä u pacientov, u ktorých sa predpokladá potenciálne zvýšené riziko pre vývoj akútneho obličkového zlyhania, a opäť pri vhodných intervaloch. U týchto pacientov je potrebné IVIg pripravky podávať s minimálnou rýchlosťou infúzie a v reálnej dávke. V prípade poruchy funkcie obličiek sa má zaviesť ukončenie podávania IVIg. **Syndróm aseptickej meningitidy (AMS):** Syndróm sa zvyčajne prejaví do niekoľkých hodín až 2 dni po liečbe IVIg. AMS sa môže objavovať častejšie v súvislosti s liečbou vysokými dávkami IVIg (2 g/kg). Pacientov, u ktorých sa prejavia takéto príznaky a symptómy, treba podrobiť dôkladnému neurologickému vyšetreniu vrátane vyšetreniu cerebrospinálneho moku, aby sa vylúčili aj iné príčiny meningitidy. Prerušenie IVIg liečby vyústilo v priebehu niekoľkých dní do remisie bez následkov. **Hemolytická anémia:** Lieky obsahujúce IVIg môžu spôsobovať pozitívnu priamu antiglobulinovú reakciu (Coombs test) a zriedkavo hemolyzu. Hemolytická anémia sa môže vyvinúť po liečbe IVIg z dôvodu zvýšenej sekvencie červených krviniek. Pacienti majú byť monitorovaní z hľadiska klinických prejavov a príznakov hemolyzy. **Neutropénia/leukopénia:** Po liečení IVIg bolo zaznamenané prechodné zníženie počtu neutrofilov a/alebo občas závažnej epizódy neutropénie. Tieto sa obvykle vyskytujú počas hodín alebo dní po podaní IVIg a spontánne sa vyriešili v rozpätí 7 až 14 dní. **Akutné poškodenie pľúc pri transfúzii (TRALI):** U pacientov, ktorým bolo podané IVIg, bolo niekoľko hlásení o akútnom nekardiogénnom pľúcnom edéme (TRAL). Symptómy TRALI sa typicky rozvíjajú za alebo v priebehu 6 hodín transfúzie, často po 1-2 hodinách. Preto musia byť prijemcovia pred podaním IVIg monitorovaní a infúzia IVIg sa musí okamžite prerušiť v prípade pľúcnych nežiaducich účinkov. **Interferencia so sérologickým testovaním:** Po podaní imunoglobulínu môže prechodné zvýšenie rôznych pasívne prenášaných protilátok v krvi pacienta viesť k falošným pozitívnym výsledkom sérologických testov. **Preenosné látky:** Štandardné opatrenia na predchádzanie infekciám vzniknutým pri používaní liekov pripravených z ľudskej krvi alebo plazmy zahŕňajú výber darcov, vyšetrenie špecifických markerov infekcie z jednotlivých odberov a zmesi plazmy a zavedenie účinných výrobných krokov na inaktiváciu/odstránenie vírusov. **Liekové a iné interakcie:** **Očkovacie látky obsahujúce živé atenuované vírusy:** Podávanie imunoglobulínu môže na obdobie minimálne 6 týždňov až 3 mesiacov narušiť účinnosť očkovacích látok obsahujúcich živé atenuované vírusy, ako napr. osýpky, rubeola, mumps a varicella. Po podaní tohto lieku má uplynúť interval 3 mesiacov pred podaním očkovacej látky obsahujúcej živé atenuované vírusy. V prípade osýpok môže toto obmedzenie pretrvávajúť až 1 rok. **Slučkové diuretiká:** Vyhnite sa súbežnému užívaniu slučkových diuretík. **Pediatrická populácia:** Uvedené upozornenia, opatrenia a interakcie sa vzťahujú na dospelých aj na deti. **Fertilita, gravidita a laktácia:** **Gravidita:** Bezpečnosť používania tohto lieku počas gravidity u ľudí sa v kontrolovaných klinických skúšaních nestanovila, a preto sa má podávať gravidným ženám a dojčiacim matkám len s opatnosťou. **Dojčenie:** Imunoglobulín sa vylučuje do mlieka. Nepredpokladajú sa žiadne negatívne účinky na dojčených novorodencov/deti. **Fertilita:** Klinická skúsenosť s imunoglobulíni naznačuje, že sa neočakávajú žiadne škodlivé účinky na fertilitu. **Ovplyvnenie schopnosti viesť vozidlá a obsluhovať stroje:** Panzyga nemá žiadny alebo má zanedbateľný vplyv na schopnosť viesť vozidlá a obsluhovať stroje. **Nežiaduce účinky:** *Veľmi časté s frekvenciou na jedného pacienta:* bolesť hlavy, nevoľnosť, pyrexia. *Časté s frekvenciou na jedného pacienta:* nevoľnosť, anémia, leukopénia, aseptická meningitída, hypostézia, závrat, srbenie oka, bolesť ucha, tachykardia, hypertenzia, kašeľ, vracanie, bolesť brucha, neprijemný pocit v bruchu, vyrážka, artralgia, myalgia, bolesť alebo stuhnutosť svalov a kostí, zimnica, bolesť v hrudníku, bolesť, pocit chladu, asténia, únava, srbenie v mieste podania infúzie, zvýšená hladina pečovňových testov. *Časté s frekvenciou na jednu infúziu:* bolesť hlavy, nevoľnosť, pyrexia. Podrobné informácie o nežiaducich účinkoch nájdete v časti 4.8 ŠPC. **Predávkovanie:** Predávkovanie môže viesť k zavedeniu a hyperviskozite, najmä u rizikových pacientov. **Držiteľ rozhodnutia o registrácii:** Octapharma (IP) SPRL, Allée de la Recherche 65, 1070 Anderlecht, Belgicko. **Dátum revízie ŠPC:** 12/2020. **Dátum revízie textu:** 02/2024. **Výdaj lieku je viazaný na lekársky predpis s obmedzením predpisovania.**

Pred predpísaním lieku sa prosím oboznámte s úplným znením Súhrnu charakteristických vlastností lieku uvedenom na internetovej stránke www.sukl.sk alebo dostupnom u lokálneho zástupcu. Určené osobám, ktoré sú oprávnené predpisovať alebo vydávať lieky.

PAN03_2024/01_v1



Xembify® ▼

200 mg/ml (20 %) roztok na subkutánnu injekciu
normálny ľudský imunoglobulín (SCLg)

Chránime ŽIVOT



Efektívna ochrana pred infekciami¹

Flexibilné a pohodlné dávkovanie²

Preukázaná tolerabilita¹

Referencie: 1. Santamaria M, Neth O, Dougless JA, et al. A multi center, open label, single arm trial to evaluate the efficacy, pharmacokinetics, and safety and tolerability of IGSC 20% in subjects with primary Immunodeficiency. *J Clin Immunol.* 2022;42(3):512-513.

2. Súhrn charakteristických vlastností lieku Xembify

GRIFOLS



SK-XEM-2300003

Odborný program

12.00 Registrácia

12.50 **Privítanie a úvodné slovo** – Čižnár P.

13.00 – 14.30 **Diagnostika a pokroky v novorodeneckom skríningu**

- Soler-Palacín P., Rivière J.G. (Barcelona): **Tools for primary immunodeficiency diagnosis** (20 min)
- Klocperk A. (Praha): **Primárny deficit T-bunkovej imunity** (20 min)
- Freiburger T. a kolektív (Brno): **Genetická analýza pacientů zachycených v pilotním projektu novorozeneckého skríningu TREC/KREC v ČR** (20 min)
- Čižnár P., Jeseňák M., Ostró R., Mydlová Z. (Bratislava, Martin, Košice, Banská Bystrica): **Aktuálny stav skríningu imunodeficiencií na Slovensku** (12 min)
- Podmanická Z., Čižnár P., Šoltýsová A., Rajčanová V., Okáľová K., Kráľinský K., Petřík O. (Banská Bystrica, Bratislava): **Adenozín deaminázový deficit – kazuistika** (12 min)

14.30 – 14.45 Prestávka

14.45 – 16.15 **Primárne dysregulačné poruchy imunity**

- Jeseňák M., Kapustová L., Bobčáková A., Malicherová Jurková E., Petrovičová O., Šlenker B., Urdová V., Bánovčin P. (Martin): **Autoinflamačné ochorenia – aktualizácia poznatkov** (20 min)
- Šlenker B., Markocsy A., Bobčáková A., Hrubíšková K., Urdová V., Ostró R., Vargová V., Genšor D., Jeseňák M. (Martin, Bratislava, Košice): **Kazuistika syndróm TRAPS – analýza slovenskej kohorty** (12 min)

HyQvia

Ľudský imunoglobulín (10%)
Rekombinantná ľudská hyaluronidáza

To je moja voľba liečby

HyQvia: Flexibilná kontrola SID*



Teraz môžem tráviť viac času doma.

Domáca subkutánna IG terapia podávaná raz mesačne[#] pre pacientov so sekundárnou imunodeficienciou spojenou s hematologickými malignitami.¹ HyQvia sa o mňa postará.

* Podávanie raz za 3-4 týždne podľa klinickej odpovede pacienta¹

¹ SID – sekundárne imunodeficiencie

Skrátená informácia o lieku

Názov lieku: HyQvia 100 mg/ml infúzy roztok na subkutánne použitie. **Zloženie:** Jedna injekčná liekova obsahuje normálny ľudský imunoglobulín (10% Ig) a druhá injekčná liekova obsahuje rekombinantný ľudský hyaluronidát (RHuPH20). Jeden ml obsahuje 100 mg normálneho ľudského imunoglobulínu (čistota najmenej 98 % IgG). Maximálny obsah IgA je 140 mikrogramov/ml. Pomocné látky so známym účinkom: Rekombinantný ľudský hyaluronidát je čistý glykoproteín zo 447 aminokyselín vyrábaný v bankách vaječníc čínskych škrečkov rekombinantnou technológiou DNA a soľmi ako chlorid a fosforeňan. Uplný zoznam pomocných látok, pozri časť 6.1. **Indikácie:** Substitučná terapia u dospelých, detí a dospievajúcich (vo veku 0 – 18 rokov) v nasledujúcich prípadoch: syndróm primárnej imunodeficiencie s narušenou tvorbou protilátok, sekundárne imunodeficiencie (SID) u pacientov, ktorí trpia závažnými alebo rekurentnými infekciami, neúčinnú antitumorálnu liečbu a prekúžalo sa u nich bud' zlyhanie špecifických protilátok (proven specific antibody failure, PSAF - zlyhanie pri vytváraní aspoň 2-násobného vzostupu titra protilátok IgG proti pneumokokovým vakcínam s polysacharidovým a polyepitopným antigénom) alebo hladina IgV sere < 4 g/l. Imunodeficiencia liečba u dospelých, detí a dospievajúcich (0 až 18 rokov): Chronická zápalová demyelinizačná polyneuropatia (CIDP) ako udržiavacia liečba po stabilizácii pomocou IVlg. **Dávkovanie a spôsob podávania:** Substitučná liečba sa má začať a monitorovať pod dohľadom lekára so skúsenosťami v liečbe imunodeficiencie/CIDP. Dávka a schéma dávkovania závisia od indikácie. Liek sa má podávať subkutánne. Pri substitučnej terapii možno bude potrebné dávkou upraviť pre každého pacienta individuálne, podľa farmakokinetickej a klinickej odpovede. Dávka na základe telesnej hmotnosti môže vyžadovať úpravu u pacientov s podváhou alebo nadváhou. **Substitučná terapia pri primárnych imunodeficičných syndrómoch:** U pacientov doposiaľ neúčinných liečebných opatrení je požadovaná dávka na dosiahnutie najnižšej hladiny 6 g/l rádo vo 0,4 – 0,8 g/kg telesnej hmotnosti na mesiac. Interval medzi jednotlivými dávkami, na dosiahnutie rovnovážneho stavu, sa pohybuje od 2 – 4 týždňov. Kumulatívna mesačná dávka 10 % Ig sa musí rozdeliť na dávky podané raz za týždeň, raz za 2 týždne, atď. podľa plánovaných intervalov liečby lieku HyQvia. **Pacienti, ktorí predtým boli liečení imunoglobulínom** podávaným intravenózne alebo predtým dostali dávku IVlg, ktorá sa môže brať ako referenčná, musia byť liečení rovnakou dávkou a v rovnakej frekvencii ako pri predchozej liečbe IVlg. U pacientov s predchádzajúcou 3 týždennou schémou dávkovania, u ktorých sa tento interval zvyšuje na 4 týždne, sa podávanie môže vykonať podávaním tých istých týždenných ekvivalentov. **Pacienti, ktorí predtým boli liečení imunoglobulínom podávaným subkutánne** majú počiatkovú dávku lieku HyQvia rovnakú ako pri subkutánnej liečbe, no môže sa upraviť na 3 alebo 4 týždenný interval. Prvá infúzia lieku HyQvia sa musí podávať jeden týždeň po poslednej liečbe s predchádzajúcim imunoglobulínom. **Sekundárne imunodeficiencie:** Odporúčaná dávka je 0,2 – 0,4 g/kg každé tri až štyri týždne. Najnižšie hladiny IgG sa majú merať a hodnotiť v spojitosti s výskytom infekcie. **Imunodeficiálna liečba pri CIDP:** Pred začatím liečby treba vypočítať týždennú ekvivalentnú dávku vydelením plánovanej dávky plánovaným intervalom dávkovania v týždni. Typické intervaly dávkovania lieku HyQvia sú 3 až 4 týždne. Odporúčaná subkutánna dávka je 0,3 až 0,4 g/kg telesnej hmotnosti mesačne podávaná v 1 a 2 sedeniach počes 1 alebo 2 dni. Dávka a frekvencia dávkovania sa môžu prispôbiť na základe individuálnej klinickej odpovede. Možno bude potrebné upraviť dávk, aby sa dosiahla požadovaná klinická odpoveď. Pri klinickom zhoršení sa dávka môže zvýšiť na odporúčané maximum 2,4 g/kg mesačne. Ak je pacient klinicky stabilný, môže byť potrebné postupne znižovanie dávky, aby sa zistilo, či pacient stále potrebuje IG liečbu. Harmonogram navyšovania dávky sa odporúča a postupne sa zvyšujúcim objemom subkutánnej infúzie, kým sa nedosiahne úplná dávka, aby sa zistila tolerancia pacienta. Počas obdobia navyšovania dávky sa musia dodržiavať vypočítaná dávka lieku HyQvia a odporúčané intervaly dávkovania pre prvú a druhú infúziu. Na základe rozhodnutia ošetrojúceho lekára možno u pacientov, ktorí dobre tolerujú prvú 2 infúzie, následné infúzie podať s postupným zvyšovaním dávok a intervalov dávkovania, berúc do úvahy objem a celkový čas infúzie. Ak pacient toleruje objem subkutánnych infúzií a prvú 2 infúzie, môže začať zvýšené navyšovanie. Dávky 0,4 g/kg alebo nižšie sa môžu podávať bez harmonogramu navyšovania, pokiaľ je tolerancia pacienta prijateľná. **Pacienti, ktorí predtým boli liečení IVlg:** Pacienti musia byť na stabilných dávkach IVlg. Pred začatím liečby lieku treba vypočítať týždennú ekvivalentnú dávku vydelením poslednej dávky IVlg intervalom dávkovania IVlg v týždni. Počiatková dávka a frekvencia dávkovania sú rovnaké ako pacientova predchádzajúca liečba IVlg. Typický interval dávkovania lieku HyQvia je 4 týždne. Pre pacientov s menej častým dávkovaním IVlg (viac ako 4 týždne) možno interval dávkovania zmeniť na 4 týždne, pričom sa zachová rovnaká ekvivalentná mesačná dávka IgG. Vypočítanú jednotyzňovú dávku (1. infúzia) treba podať 2 týždne po poslednej infúzi IVlg. Jeden týždeň po prvej dávke treba podať ďalšiu týždennú ekvivalentnú dávku (2. infúzia). Obdobie navyšovania môže trvať až 9 týždňov v závislosti od intervalu dávkovania a tolerancie. V daný deň podania infúzie nesmie maximálny objem infúzie prekročiť 1 200 ml pre pacientov s telesnou hmotnosťou \geq 40 kg alebo 600 ml pre pacientov < 40 kg. V prípade, že sa prekročí maximálny denný limit dávky alebo pacient nedokáže tolerovať objem infúzie, dávka sa môže podať počas niekoľkých dní v rozdeľovaných dávkach 48 až 72 hodín medzi dávkami, aby sa umožnila absorpcia infúziej tekutiny v mieste podania infúzie. Dávku možno podať až do 3 miest podania infúzie s maximálnym objemom infúzie 600 ml na miesto (alebo ako je tolerované). Ak sa používajú tri miesta podania, maximum je 400 ml na miesto. **Pediatričká populácia:** Dávkovanie u detí a dospievajúcich (vo veku 0 – 18 rokov) nie je odlišné od dávkovania u dospelých, pretože dávkovanie je pre každú indikáciu dané telesnou hmotnosťou a upravuje sa podľa klinického výsledku výsledku uvedenej podmienky. Každá injekčná liekova 10 % Ig sa odovdá s primeraným zvodovčiacim množstvom rekombinantnej ľudskej hyaluronidázy. Celý obsah injekčnej liekovej rHuPH20 sa má podať bez odhľadu na to, či sa odovdá celý obsah injekčnej liekovej 10 % Ig. Blížšie informácie v' SPC. **Kontraindikácie:** HyQvia sa nesmie podávať intravenózne alebo intramuskulárne. Precitlivenosť na liečivo (IgG) alebo na ktorúkoľvek z pomocných látok. Precitlivenosť na ľudské imunoglobulíny, najmä vo veľmi závažných prípadoch deficitu IgA, keď má pacient protilátky proti IgA. Známa systémová precitlivenosť na hyaluronidát alebo rekombinantnú ľudskú hyaluronidázu. **Osobitné upozornenia:** Ak je liek HyQvia omylem podaný do krvnej žily, u pacientov sa môže vyvinúť šok. Odporúčaná rýchlosť infúzie sa musí dodržiavať. Pacienti sa musia počas doby infúzie dôsledne sledovať, najmä na začiatku liečby. Určité nežiaduce reakcie môžu nastať častejšie u pacientov, ktorí dostávajú normálny ľudský imunoglobulín po prvý raz, ak sa prechádza na normálny ľudský imunoglobulín alebo ak je dlhý interval od predchozej infúzie. V prípade výskytu nežiaducej reakcie sa musí bez zdržlích podávať alebo sa infúzia musí zastaviť. V prípade šoku ímely odzastaviť infúziu a použiť liečbu šoku. **Precitlivenosť na 10 % IG:** Skutočné hypersenzitívne reakcie sú zriedkavé. Môžu sa vyskytnúť hlavne u pacientov s protilátkami anti IgA, ktorí musia byť liečení s mimoradnou opatrnosťou. **Precitlivenosť na rekombinantnú ľudskú hyaluronidázu:** Každé podanie na reakcie podobné alergickej alebo antifunkčnej reakcii po podaní rHuPH20 vyžaduje okamžité zastavenie infúzie a v prípade potreby musí byť podaná štandardná liečba. Imunogenita rHuPH20: Tvorba neurolizajúcich protilátok proti zložke rHuPH20 bola hlásená u pacientov dostávajúcich liek HyQvia v klinických štúdiách. **Trombocytómia:** S používaním imunoglobulínu sa spájajú arteriálne a venózne trombocytómy odlišné vrátane infarktu myokardu, mŕtvice, hlbokéj venózne trombózy a pľúcné embólie. Pred začatím používania imunoglobulínu sa má zabezpečiť dostatočná hydratácia pacientov. U pacientov s existujúcimi rizikovými faktormi na vznik trombocytómych udalostí treba postupovať opatrne. **Hemolytické anémia:** Imunoglobulínové lieky obsahujú protilátky proti krvným skupinám (napr. A, B, D), ktoré môžu účinkovať ako hemolyzy. **Syndróm aspecifickej meningitidy (AMS):** Výskyt syndrómu aspecifickej meningitidy bol hlásený v súvislosti s liečbou IV a SC podávaným imunoglobulínom. AMS sa môže častejšie vyskytnúť v súvislosti s liečbou intravenózne podávaným vysokodávkovým (2 g/kg) imunoglobulínom. **Dôležité informácie o niektorých zložkách lieku HyQvia:** Tento liek neobsahuje cukry. Zložka 10 % Ig je v podstate bez sodíka. rHuPH20 obsahuje nasledujúce množstvo (mg) sodíka na liekovo: 1,25 ml – 5,0 mg; 2,5 ml – 10,1 mg; 5 ml – 20,2 mg; 10 ml – 40,3 mg; resp. 15 ml – 60,5 mg. **Interferencia so sérologickými testami:** Prechodný nárast rôznych pasívne prenášaných protilátok v krvi pacienta po infúzi imunoglobulínu môže spôsobiť falošne pozitívne výsledky sérologických testov. **Preenosné agensy:** Normálny ľudský imunoglobulín a ľudský sérový albumín (stabilizátor rHuPH20) sa získavajú z ľudskej plazmy. Zvedené štandardné opatrenia na zabránenie prenosu infekcií z použitia liekov pripravených z ľudskej krvi alebo plazmy zahŕňajú výber darcov, testovanie darovanej krvi a zmesť plazmy na prítomnosť špecifických markerov infekcie a zaradenie efektívnych výrobných krokov na inaktíváciu/odstránenie vírusov. Napriek tomu, možnosť prenosu darovanej infekcií pri podávaní liekov pripravených z ľudskej krvi alebo plazmy sa nedá úplne vylúčiť. Vztahuje sa to aj na neznáme alebo objavené vírusy a nie patogény. Aby sa zbežila (dôsledovateľnosť biologického lieku), odporúča sa zoznamteľné zaznamená názov a číslo série podaného lieku. **Interakcie:** Podanie imunoglobulínu môže oslabiť na obdobie najmenej 6 týždňov a najviac 3 mesiacov účinnosť vakcín so živými oslabenými vírusmi. V prípade ošpipek môže toto oslabenie trvať až 1 rok. Preto má byť u pacientov s ochovaním proti ošpiakam kontrolovaný stav protilátok. **Nežiaduce účinky:** Najčastejšie hlásené nežiaduce reakcie lieku HyQvia boli lokálne reakcie. Najčastejšie hlásené systémové nežiaduce reakcie boli bolesť hlavy, únava, nevoľnosť a horúčka. Väčšina týchto nežiaducich reakcií boli mierne až stredne závažné. **Normálny ľudský imunoglobulín:** Môžu sa prelieztočne vyskytnúť nežiaduce reakcie, ako sú triaška, bolesť hlavy, závrat, horúčka, vracanie, alergické reakcie, nevoľnosť, atalgia, nízky krvný tlak a stredne závažná bolesť krížovej chrbtice. Lokálne reakcie v mieste infúzie: často sa môžu vyskytnúť opuch, bolesť, začervenanie, zatrdnutie, teplo v tomto mieste, svrbenie, modrina a vyrážka. **Rekombinantná ľudská hyaluronidáza:** Najčastejšími nežiaducimi reakciami hlásenými po uvedení rekombinantnej ľudskej hyaluronidázy na trh v podobných formách a podávanej subkutánne kvôli disperzii a absorpcii subkutánne podávaných tekutín alebo liekov, boli mierne lokálne reakcie v mieste infúzie, napr. erytém a bolesť. Opuch bol hlásený najčastejšie v súvislosti s podávaním veľkoobjemových subkutánnych tekutín. Nežiaduce účinky hlásené v klinických štúdiách s frekvenciou veľmi časté (\geq 1/10) boli lokálne reakcie (celková) a bolesť v mieste podania (vrátane diskomfortu, citovosť a bolesti slabin). Schopnosť viesť vozidlo a obsluhovať stroje môžu byť znížené niektorými nežiaducimi reakciami, napr. závratmi (pozi časť 4.8) spojenými s týmto liekom. Pacienti, u ktorých sa počas liečby vyskytnú nežiaduce reakcie, majú počas, kým vyznmu, a až potom viesť vozidlo alebo obsluhovať stroje. **Hlásenie podozrení na nežiaduce reakcie:** Od zdravotníckych pracovníkov sa vyžaduje, aby hlásili akékoľvek podozrenie na nežiaduce reakcie na štátny ústav pre kontrolu lieku. Sekcia klinického skúšania liekov a farmakologického, Kvetná ul. 11 SK-825 08 Bratislava 26, Tel: + 421 2 507 01 206, e-mail: nežiaduce.ucinky@sl.sk. Tlačivo na hlásenie nežiaduceho účinku je na webovej stránke www.sl.sk v časti Bezpečnosť lieku/Hlásenie o nežiaducich účinkoch. Formulár na elektronicke podávanie hlásení: <https://portal.sl.sk/eskadra>. **Balenie:** 25, 50, 100, 200 alebo 300 ml roztoku v injekčnej liekovej (tko typu I) so zátkou (brómbytová guma). Veľkosť balenia: 1 injekčná liekova 10 % Ig a jedna injekčná liekova rHuPH20 v jednotkovom balení s dvoma liekovo. Na trh nemusia byť uvedené všetky veľkosti balenia. **Špeciálne upozornenia na uchovávanie:** Uchovávať v chladničke (2°C – 8°C). Neuchovávať v mrazničke. Liekovo uchovávať vo vonkajšej škatuľke na ochranu pred svetlom. **Pomienky alebo obmedzenia týkajúce sa výdaja a použitia:** Liek je viazaný na lekársky predpis s obmedzením predpisovania. **Držiteľ rozhodnutia o registrácii:** Baxtera Innovations GmbH, Industriestrasse 67, Tel: + 421 2 1121 Viedeň, Rakúsko **Registračné číslo:** EU/1/13/840/001, EU/1/13/840/002, EU/1/13/840/003, EU/1/13/840/004, EU/1/13/840/005 **Dátum poslednej aktualizácie SPC:** 01/2024 **Dátum vypracovania/poslednej aktualizácie rekvizit:** 23.2.2024.

Pred predpisovaním lieku sa oboznámiť s úplným znením Súhrnu charakteristických vlastností lieku uvedenom na stránke ŠÚLKU, resp. EMA, alebo dostupnom u lokálneho zástupcu: Takeda Pharmaceuticals Slovakia, s. r. o., Svätöplukova II. 18992/2 A, 821 08 Bratislava, Slovenská republika, Tel: +421220602600.

***Všimnite si prosím zmenuj) v súhrne charakteristických vlastností lieku.**

Referencie: 1. Súhrn charakteristických vlastností lieku HyQvia, január 2024.

C-APROM/SKH/HQ/0059 Február 2024

Copyright© 2024 Takeda Pharmaceutical Company Limited.

Všetky práva vyhradené. Všetky obchodné značky sú majetkom jednotlivých vlastníkov.

Takeda Pharmaceuticals Slovakia, s. r. o.

Svätöplukova II. 18992/2 A, 821 08 Bratislava



Odborný program

- Weiser P. (Košice): **COPA syndróm** (12 min)
- Dallos T., Švec P., Čižnár P. (Bratislava): **HLH/MAS – ochorenie mnohých tvárí: pohľad imunológa, hematoolológa a reumatológa** (45 min)

16.15 – 16.30 Prestávka

16.30 – 18.00 **Nové terapeutické prístupy**

- Dallos T. (Bratislava): **ERN-RITA Clinical Patient Management System** (12 min)
- Balažiová B., Dallos T. (Bratislava): **CPMS kazuistika** (12 min)
- Milota T. (Praha): **CPMS kazuistika** (12 min)
- Raffáč Š. (Košice): **Lymfoproliferatívne komplikácie u CVID pacientov** (12 min)
- Bzdúch V., Brennerová K., Tárnová S., Karl'ová K., Čižnár P. (Bratislava): **Nové poznatky v patogenéze a liečbe neutropénie pri glykogenóze 1B** (12 min)
- Hulínková I. (Bratislava): **Cielená liečba APDS syndrómu** (12 min)
- Čižnár P. (Bratislava): **Indikácie a úskalía liečby imunoglobulínmi** (12 min)

18.00 **Záver podujatia**

Nepredpokladajme, že sú imúnni...

Determinácia imunitnej post-vakcinačnej odpovede je kľúčovým vyšetrením pri diagnostike primárnych imunodeficiencií¹.

Naše portfólio súprav, nielen pre stanovenie post-vakcinačnej odpovede, nájdete na:

www.bindingsite.com



„Podme mať

ochranu pod kontrolou!“

Individualizácia liečby bez narušenia ochrany vašich detských i dospelých PID[‡] pacientov pred infekciou*^{1,2}

Rýchle a komfortné podanie u dospelých aj detských pacientov:

- infúziou až 60 ml na 1 miesto aplikácie rýchlosťou až 60 ml/hod.^{†1,2,3}
- infúznou pumpou alebo bez nej, v ordinácii alebo v domácom prostredí⁴

***Overená účinnosť, bezpečnosť a znášanlivosť:**

- VASBI iba 0,022 (v európskej a severoamerickej štúdii) – významne nižšie ako prah účinnosti 1,0 VASBI/rok ($p < 0,0001$)^{91,2}
- u ~ 2 z 3 pacientov sa neprejavil žiadny lokálny NÚ^{1,2}



[‡]PID = primárne imunodeficiencie
⁹VASBI = miera validovaných akútnych závažných bakteriálnych infekcií

Paľko, 3 roky. Rád sa hrá na dinosaura.

Skrátená informácia o lieku

Názov lieku: Cuvitru 200 mg/ml injekčný roztok. **Zloženie:** 1 ml obsahuje: Normálny ľudský imunoglobulín 200 mg (čistota najmenej 98 % IgG). Maximálny obsah IgA je 280 mikrogramov / ml. **Indikácie*:** Substitučná terapia u dospelých, detí a dospievajúcich (vo veku 0 – 18 rokov) pri: syndrómoch primárnej imunodeficiencie s poruchou tvorby protilátok a sekundárnych imunodeficienciách (SID) u pacientov, ktorí trpia závažnými alebo opakujúcimi sa infekciami; s neúčinnou antimikrobiálnou liečbou a ktorí majú buď preukázané zlyhanie špecifických protilátok (proven specific antibody failure, PSAF)*, alebo úroveň IgG v sére < 4 g/l. **Dávkovanie a spôsob podávania:** Substitučná liečba sa má začať a monitorovať pod dohľadom lekára so skúsenosťami v liečbe imunodeficiencie. Dávka a schéma dávkovania závisia od indikácie. Liek sa má podávať subkutánne. Pri substitučnej liečbe môže byť potrebné, aby sa dávka upravila pre každého pacienta individuálne, v závislosti od farmakokinetickej a klinickej odpovede. **Substitučná liečba pri syndrómoch primárnej imunodeficiencie:** Schéma dávkovania má viesť k dosiahnutiu najnižšej hladiny IgG (meraná pred ďalšou infúziou) s hodnotou minimálne 5 až 6 g/l a doceliť referenčný interval sérovej koncentrácie IgG pre daný vek. Môže sa vyžadovať úvodná dávka najmenej 0,2 až 0,5 g/kg (1 až 2,5 ml/kg) telesnej hmotnosti. Môže byť potrebné rozdeliť túto dávku na niekoľko dní s maximálnou dennou dávkou 0,1 až 0,15 g/kg. Po dosiahnutí rovnovážnych hladín IgG sa v opakovaných intervaloch podávajú udržiavacie dávky na dosiahnutie kumulatívnej mesačnej predpísanej dávky 0,3 až 1,0 g/kg. Každú jednu dávku bude možno potrebné vpichnúť do iného miesta na tele. **Substitučná liečba pri sekundárnych imunodeficienciách:** Pri odporúčanej dávke podávanej v opakovaných intervaloch sa má dosiahnuť kumulatívna mesačná dávka rádo vo 0,2 – 0,4 g/kg. Každú jednotlivú dávku je potrebné podať do rôznych anatomických miest. Najnižšie hladiny sa majú merať a hodnotiť v súvislosti s výskytom infekcie. Na zníženie miery výskytu infekcie môže byť potrebné zvýšenie dávky na dosiahnutie vyšších minimálnych hladín. Dávkovanie u detí a dospievajúcich (0 – 18 rokov) sa nelíši od dávkovania u dospelých, pretože je u každej indikácie stanovené na základe telesnej hmotnosti a upravené s ohľadom na klinické výsledky vyššie spomenutých indikácií. Infúziu Cuvitru možno podávať pomocou infúznej pumpy alebo manuálne pomocou injekčnej striekačky. **Kont raidikácie:** Precitlivosť na liečivo alebo na ktorúkoľvek z pomocných látok. Závažný nedostatok IgA a precitlivosť na liečbu ľudským imunoglobulínom v anamnéze. Cuvitru sa nesmie podávať intravaskulárne alebo intramuskulárne. **Osobitné upozornenia:** Pacienti s protilátkami proti IgA, u ktorých je liečba subkutánnymi IgG liekmi jedinou možnosťou, sa majú liečiť liekom Cuvitru len pod dôsledným dohľadom lekára. Zriedkavo môže normálny ľudský imunoglobulín vyvolať pokles krvného tlaku s anafylaktickou reakciou, a to aj u pacientov, ktorí tolerovali predchádzajúcu liečbu normálnym ľudským imunoglobulínom. Používanie imunoglobulínov sa spája s výskytom arteriálnych a venózných tromboembolických udalostí, vrátane infarktu myokardu, mŕtvice, hlbokoj venóznej trombózy a pľúcnej embólie. U pacientov s už existujúcimi rizikovými faktormi na vznik tromboembolických udalostí treba postupovať opatrne. Závažné obličkové nežiaduce reakcie boli hlásené u pacientov liečených imunoglobulínmi najmä tými s obsahom sacharózy (Cuvitru neobsahuje sacharózu). Syndróm aseptickej meningitídy (AMS) bol hlásený v súvislosti s liečbou imunoglobulínmi vrátane Cuvitru. Cuvitru obsahuje protilátky proti krvným skupinám, ktoré môžu účinkovať ako hemolyzíny a indukovať in vivo obalovanie červených krviniek imunoglobulínom. To môže viesť k pozitívnemu priamemu antiglobulínovému testu (DAT, priamy Coombsov test) a zriedkavo aj k hemolyze. Prechodné zvýšenie rôznych pasívne prenášaných protilátok v krvi pacienta po infúzii imunoglobulínov môže spôsobiť falošne pozitívne výsledky sérologických testov. Napriek štandardným opatreniam na zabránenie prenosu infekcií z liekov pripravených z ľudskej krvi alebo plazmy sa nedá úplne vylúčiť možnosť prenosu infekčných agensov pri podávaní takýchto liekov. Vztahuje sa to aj na neznáme alebo objavené vírusy a iné patogény. Dôrazne odporúčame, aby pri každom podaní lieku Cuvitru pacientovi, bol zaznamenaný názov a číslo šarže kvôli vytvoreniu prepojenia medzi pacientom a šaržou prípravku. **Interakcie:** Podanie imunoglobulínu môže oslabiť na obdobie najmenej 6 týždňov a najviac 3 mesiacov účinnosť vakcín so živými oslabenými vírusmi. Po podaní tohto lieku musia uplynúť 3 mesiace pred očakovaním vakcínami so živými oslabenými vírusmi. V prípade ošepok môže toto oslabenie trvať až 1 rok. Preto má byť u pacientov s očkovacím protišepkom kontrolovaný stav protilátok. **Nežiaduce účinky:** Príležitostne sa môžu vyskytnúť nežiaduce reakcie, ako sú triaška, bolesť hlavy, závrat, horúčka, vracanie, alergické reakcie, nevoľnosť, artralgia, nízky krvný tlak, stredne závažná bolesť krížovej chrbtice. Zriedkavo môžu normálne ľudské imunoglobulíny spôsobiť náhly pokles krvného tlaku a v ojedinelých prípadoch anafylaktický šok, a to aj v prípadoch, keď pacient pri predchádzajúcom podaní nemal žiadne príznaky precitlivosti. Lokálne reakcie v mieste podávania infúzie: často sa môže objaviť opuch, bolesťivosť, začervenanie, zatvrdnutie, lokálne zvýšená teplota, lokálna bolesť, svrbenie, modriny a vyrážka. Podrobné informácie o nežiaducich účinkoch nájdete v úplnej informácii o lieku. **Hlásenie podozrení na nežiaduce reakcie:** Od zdravotníckych pracovníkov sa vyžaduje, aby hlásili akékoľvek podozrenia na nežiaduce reakcie na Štátny ústav pre kontrolu liečiv, Sekcia klinického skúšania liekov a farmakovigilancie, Kvetná ul. 11 SK-825 08 Bratislava 26, Tel: + 421 2 507 01 206, e-mail: nežiaduce.ucinky@suukl.sk. Tlačivo na hlásenie nežiaduceho účinku je na webovej stránke www.sukl.sk v časti Bezpečnosť liekov/Hlásenie o nežiaducich účinkoch. Formulár na elektronické podávanie hlásení: <https://portal.sukl.sk/eskadra/>. **Balenie:** 5, 10, 20, 40 alebo 50 ml roztoku v injekčnej liekovke (sklo typu I) so zátkou (brómbutylová guma). Veľkosť balenia: 1 injekčná liekovka. Na trh nemusia byť uvedené všetky veľkosti balenia. **Špeciálne upozornenia na uchovávanie:** Uchovávať pri teplote neprevyšujúcej 25°C. Liek neuchovávať v mrazničke. Liekovky uchovávať vo vonkajšej škatuľke na ochranu pred svetlom. **Podmienky alebo obmedzenia týkajúce sa výdaja a použitia:** Liek je viazaný na lekársky predpis s obmedzením predpisovania. **Držiteľ rozhodnutia o registrácii:** Baxalta Innovations GmbH, Industriestrasse 67, 1221 Viedeň, Rakúsko **Registračné číslo:** 59/0481/16-S **Dátum poslednej aktualizácie SPC:** 03/2024 **Dátum vypracovania/poslednej aktualizácie reklamy:** 18.3.2024

Pred predpísaním lieku sa oboznáme s úplným znením Súhrnu charakteristických vlastností lieku uvedenom na stránke ŠUKLU, alebo dostupnom u lokálneho zástupcu: Takeda Pharmaceuticals Slovakia, s. r. o., Svätoplukova II. 18892/2 A, 821 08 Bratislava, Slovenská republika, Tel: +421220602600.

* Všímnite si prosím zmenu(y) v súhrne charakteristických vlastností lieku.

† **INDIVIDUALIZÁCIA LIEČBY:** Podávanie prispôbené individuálnym potrebám a preferenciami pacientov. Infúzie sa môžu podávať rýchlosťou až 60 ml/hod. na 1 miesto podania. Ďalšie informácie sú uvedené v SmPC, časť 4.4.4.

Literatúra: 1. Borte M *et al. Clin Exp Immunol* 2016;187(1):146–159. 2. Suez D *et al. J Clin Immunol* 2016;36(7):700–712. 3. Paris K *et al. Immunotherapy* 2019;11(5):397–406. 4. Cuvitru (SK), Súhrn charakteristických vlastností lieku (Dátum poslednej aktualizácie SmPC: Marec 2024).

C-APROM/SK/CUVI/0021 Marec 2024

Cuvitru je obchodná značka spoločnosti Baxalta Inc., USA
© 2024 Takeda Pharmaceutical Company Limited.
Všetky práva vyhradené.

Takeda Pharmaceuticals Slovakia s.r.o.
Svätoplukova II. 18892/2 A, 821 08 Bratislava, tel.: +421 2 20 60 26 00



Podujatie podporili

hlavný partner

octapharma[®]

partneri

CSL Behring

GRIFOLS

ThermoFisher
SCIENTIFIC

 **sobi**
SWEDISH ORPHAN BIOVITRUM

 **Takeda**