

# Potilaan/vanhempien opas – kohtausittainen yöllinen hemoglobiuria (paroksysmaalinen nokturnaalinen hemoglobiuria, PNH)

## TERMIEN SELITYKSET

### Anemia

Tila, jossa kehossa on liian vähän punasoluja ja josta voi seurata väsymystä ja muita oireita.

### Antikoagulantit

Antikoagulantit eli verenohennuslääkkeet ovat lääkkeitä, jotka vähentävät veren hyytymiskykyä ja ehkäisevät näin verihyytymiä.

### Verihyytymät

Kun paljon verihyutaleita tarttuu yhteen, muodostuu verihyytymä. Nämä hyytymät voivat koon ja sijainnin mukaan estää laskimoiden ja valtimoiden verenkierron (katso Verisuonitukos).

### Krooninen hemolyysi

Punasolujen tuhoutuminen (hemolyysi), joka on pitkäkestoista (kroonista).

### Komplementtijärjestelmä (tunnetaan myös nimellä komplementtikaskadi tai pelkkä komplementti)

Immuunijärjestelmän osa, joka tuhoaa bakteereja ja muita vieraita soluja. PNH:ssa komplementti tuhoaa punasoluja, joissa ei ole erityisiä suojaproteiineja.

### Gonokokki-infektio

Sukupuoliteitse tarttuva infektio (tippuri), jonka aiheuttaa *Neisseria gonorrhoeae* -bakteeri. Voi levitä ja aiheuttaa laajalajaisen verenmyrkytyksen (sepsiksen).

### Hemoglobiini

Punasolujen sisältämä punaruskea aine, joka kuljettaa happea kaikkialle kehoon. Aiheuttaa luonteenomaisen virtsan tummuuden PNH:ssa.

### Hemoglobinuria

Hemoglobiinivirtsaisuus Tämä on tekninen termi tummalle, ”kolanvärisele” virtsalle, jota esiintyy joskus PNH:ssa. Kun punasolut hajoavat tai tuhoutuvat, kuten PNH:ssa tapahtuu, hemoglobiini vapautuu punasoluista. Kun keho ei pysty käsittelemään sitä kokonaan, se poistuu kuona-aineena ja värjää virtsan tummaksi.

### Meningokokki-infektio

*Neisseria meningitidis* -bakteerin (meningokokki) aiheuttama infektio.

Se voi aiheuttaa meningiitin tai laajan veri-infektion (sepsis).

### Kohtauksittainen yöllinen hemoglobinuria (paroksysmaalinen nokturnaalinen hemoglobinuria, PNH)

Harvinainen veritauti, jossa komplementtijärjestelmä tuhoaa tai hemolysoi punasoluja kroonisesti. Tämä voi aiheuttaa vakavia ongelmia, kuten anemiaa, väsymystä ja verisuonitukoksia.

### Punasolut

Verisolut, jotka kuljettavat happea hyödyntämällä hemoglobiini-nimistä proteiini-kompleksia. PNH:ssa komplementtijärjestelmä hyökkää jatkuvasti punasoluja vastaan ja tuhoaa niitä, koska niissä ei ole tärkeitä suojaproteiineja.

### Verisuonitukos

#### (tromboottiset tapahtumat)

Verihyytymä, joka usein estää veren virtauksen verisuonessa. PNH:ssa verihyytymiä muodostuu tyypillisiin paikkoihin, mutta niitä voi ilmetä myös epätavallisissa paikoissa, kuten vatsan verisuonissa (katso Verihyytymät).

## JOHDANTO

Tämä opas on tarkoitettu aikuisille ja nuorille potilaille, joilla on kohtauksittainen yöllinen hemoglobinuria (paroksysmaalinen nokturnaalinen hemoglobinuria, PNH), sekä PNH:ta sairastavien lasten ja nuorten vanhemmille. Opas sisältää tietoa SOLIRIS®ista ja sen antamisesta sekä tärkeitä turvallisuustietoja, jotka on huomioitava. Lääkäri voi antaa myös toisen oppaan, joka on tarkoitettu erityisesti pienten lasten vanhemmille.

## MIKÄ ON SOLIRIS?

SOLIRIS on PNH-potilaiden hoitoon käytettävä lääke. Se on humanisoitu monoklonaalinen vasta-aine. Vastaaineet ovat veressä olevia aineita, jotka voivat sitoutua tiettyihin kohteisiin. Humanisoitu tarkoittaa, että vasta-aine on kehitetty mahdollisimman samantyyppiseksi kuin ihmisen omat vasta-aineet. Monoklonaalinen tarkoittaa, että koko lääke on peräisin yhdestä alkuperäisestä vasta-aineesta ja on täsmälleen samanlaista.

PNH on sairaus, jossa tietty osa luontaista immuunijärjestelmää, niin kutsuttu komplementtijärjestelmä, on yliaktiivinen. Tämä johtuu yleensä komplementtijärjestelmän normaaliin säätelyyn liittyvästä geenivirheestä. Komplementtijärjestelmä on aina käynnissä, ja yliaktiivisena se voi tuhota punasoluja (hemolyysi), mistä voi seurata alhaisia veriarvoja, väsymystä, toimintakyvyn heikkenemistä, kipua, virtsan tummuutta, hengenahdistusta ja verihyytymiä.

SOLIRIS on vasta-aine, joka sitoutuu yhteen komplementtijärjestelmän osaan ja inaktivoi sen. Näin SOLIRIS vähentää hemolyysiä (punasolujen tuhoutumista), joka on syynä PNH:n merkkeihin ja oireisiin.<sup>1,2</sup> Koska PNH on krooninen sairaus, SOLIRIS on tarkoitettu pitkäkestoiseksi hoidoksi.

## USEIN KYSYTYT KYSYMYKSET

### Mitä turvallisuuskäyttökohtia SOLIRIS®iin liittyy?

#### TÄRKEITÄ TURVALLISUUSTIETOJA<sup>1</sup>

Koska SOLIRIS estää osaa immuunijärjestelmästäsi toimimasta, se lisää vakavan infektion ja sepsiksen riskiä. Infektion aiheuttajana voi olla erityisesti *Neisseria meningitidis* -niminen bakteeri. Tämä voi aiheuttaa meningokokki-infektioita (vaikeita aivokalvotulehduksia ja/tai verenmyrkytyksiä) ja muita *Neisseria*-bakteerien aiheuttamia infektioita kuten levinyttä tippuria.

**Nämä infektiot edellyttävät kiireellistä ja asianmukaista hoitoa, sillä ne voivat muuttua nopeasti hengenvaaralliseksi, johtaa kuolemaan tai aiheuttaa merkittäviä vammoja.**

On tärkeää ymmärtää varotoimet näiden infektioiden riskin pienentämiseksi sekä se, mitä tehdä, jos epäilet saaneesi infektion (katso alla).

#### Varotoimet:

**SINUT/LAPSESI ON ROKOTETTAVA meningokokki-infektiota vastaan viimeistään 2 viikkoa ennen SOLIRIS-hoidon aloittamista. Jos aloitat / lapsesi aloittaa SOLIRIS-hoidon, ennen kuin meningokokkirokotuksesta on kulunut 2 viikkoa, *Neisseria meningitidis* -infektoriskin pienentämiseksi annetaan antibioottihoitoa, kunnes rokotuksesta on kulunut 2 viikkoa.**

Lääkäri tai sairaanhoitaja varmistaa, että saat tämän rokotteen viimeistään 2 viikkoa ennen ensimmäistä infuusiota.

Jos pienelle lapselle ei ole saatavilla rokotetta tai rokote on vasta-aineinen, sinulle tai lapsellesi voidaan antaa antibioottia koko hoitojakson ajan tai 2 viikon ajan rokotuksen jälkeen.

Alle 18-vuotiaiden lasten ja nuorten on saatava *Haemophilus influenza*- ja pneumokokki-rokote viimeistään 2 viikkoa ennen SOLIRIS-hoidon aloittamista kansallisten rokotusmääräysten ja kutakin ikäryhmää koskevien kansallisten rokotussuosittelujen mukaisesti.

### Mihin oireisiin on suhtauduttava vakavasti hoidon aikana?<sup>1</sup>

Rokotus pienentää infektion kehittymisriskiä, mutta se ei poista riskiä kokonaan.

Sinun on tiedettävä infektion merkit ja oireet ja ilmoitettava lääkärille välittömästi, jos YKSIKIN seuraavista oireista ilmenee:

- päänsärky, johon liittyy pahoinvointia tai oksentelua
- päänsärky, johon liittyy niskan tai selän jäykkyyttä
- kuume
- ihottuma
- sekavuus
- vaikea lihassärky ja flunssankaltaiset oireet
- valonarkuus

Jos et tavoita lääkäriäsi, hakeudu ensiapuun ja näytä turvallisuustietoa sisältävä potilaskorttisi.



*Vastasyntyneiden ja vauvojen vanhempien/hoitajien on tiedostettava, että tyypillisten oireiden, kuten päänsärlyn, kuumeen ja niskan jäykkyyden, tunnistaminen voi olla vaikeaa, joten huomiota on kiinnitettävä myös muihin vauvoilla esiintyviin oireisiin, kuten aktiivisuuden puutteeseen, ärtyvyyteen, oksenteluun ja ruokahaluttomuuteen.*

## Onko minun tehtävä jotakin ennen hoidon aloittamista?<sup>1</sup>

Ennen hoidon aloittamista lääkäri keskustelelee kanssasi seuraavista tärkeistä asioista:

- Meningiittirokotteen saaminen.
- Infektioihin liittyvien oireiden ymmärtäminen ja tarvittavat toimenpiteet, jos huomaat näitä oireita.
- Jos hoidettavana on lapsesi, tämä saa *Haemophilus influenza-* ja pneumokokkirokotteen viimeistään 2 viikkoa ennen SOLIRIS®-hoidon aloittamista kansallisten rokotusmääräysten mukaisesti.
- Huolellinen lääkärin seuranta SOLIRIS-hoidon mahdollisen keskeyttämisen jälkeen.

Lääkäri tai sairaanhoitaja varmistaa, että saat meningokokkirokotteen viimeistään 2 viikkoa ennen ensimmäistä infuusiota.

Lisäksi sinua seurataan hoidon aikana tarkkaan meningokokki-infektion ja muiden infektioiden varalta.

## Miten pääsen alkuun SOLIRIS-hoidossa?

SOLIRIS-hoito edellyttää lääkärin määräystä.

Saat myös aloituspaketin, joka sisältää seuraavat:

- **Turvallisuustietoa sisältävä potilaskortti:** Tietyntyypiset infektiot on hyvin tärkeää tunnistaa ja hoitaa nopeasti SOLIRIS-hoitoa saavilla potilailla. Siksi saat turvallisuustietoa sisältävän potilaskortin, jossa luetellaan erityiset oireet, joita on aina tarkkailtava. Sinun on pidettävä tämä kortti aina mukanas ja näytettävä se kaikille sinua hoitaville terveydenhuollon ammattilaisille.
- **Potilaan/vanhempien PNH-opas.**
- **Vanhempien PNH-opas annetaan pienten lasten vanhemmille/huoltajille.**
- Lääkäri tarjoaa sinulle/lapsellesi mahdollisuuden osallistua **PNH-rekisteriin**. Lääkäri voi rekisteröidä sinut/lapsesi tähän rekisteriin.

## Miten SOLIRIS® annetaan?<sup>1</sup>

SOLIRIS annetaan **laskimonsisäisenä infuusiona** (liuos annostellaan laskimoon). Infuusio kestää **25–45 minuuttia**. Liuoksen valmistelun ja antamisen suorittaa lääkäri tai muu pätevä terveydenhuollon ammattilainen.

Kuten kaikki laskimonsisäisenä infuusiona annettavat lääkkeet, SOLIRIS voi aiheuttaa välittömän tai viivästyneen reaktion. Kerro lääkärille, jos näin tapahtuu.

**Infuusion liittyvän reaktoriskin (mukaan lukien allerginen reaktio) vuoksi sinua seurataan noin tunnin ajan kunkin infuusion jälkeen. Noudata tarkasti lääkärin antamia ohjeita.**

## Mitä SOLIRIS-annosta käytetään?<sup>1</sup>

**Aikuiset:**

Alkuvaihe	Ylläpitovaihe
Hoidon neljän ensimmäisen viikon aikana lääkäri antaa joka viikko laimennettua SOLIRIS-liuosta laskimonsisäisenä infuusiona. Jokainen infuusio koostuu 600 mg:n annoksesta (kaksi 30 ml:n injektio-pulloa). Infuusio kestää 25–45 minuuttia.	Viidennellä viikolla lääkäri antaa laskimonsisäisenä infuusiona laimennettua SOLIRIS-liuosta 900 mg:n annoksena (kolme 30 ml:n injektio-pulloa) 25–45 minuutin aikana. Viidennen viikon jälkeen lääkäri antaa 900 mg (kolme 30 ml:n injektio-pulloa) kahden viikon välein pitkäaikaisena hoitona.

**Lapset ja nuoret:**

Paino	Alkuvaihe	Ylläpitovaihe
≥ 40 kg	600 mg viikossa × 4	900 mg viikolla 5; därefter 900 mg 2 viikon välein
30–< 40 kg	600 mg viikossa × 2	900 mg viikolla 3; därefter 900 mg 2 viikon välein
20–< 30 kg	600 mg viikossa × 2	600 mg viikolla 3; därefter 600 mg 2 viikon välein
10–< 20 kg	600 mg viikossa × 1	300 mg viikolla 2; därefter 300 mg 2 viikon välein
5–< 10 kg	300 mg viikossa × 1	300 mg viikolla 2; därefter 300 mg 3 viikon välein

Vähintään 40 kg:n painoisia lapsia ja nuoria, joilla on PNH, hoidetaan aikuisten annossuosituksen mukaan.

Alle 40 kg:n painoisille lapsille ja nuorille, joilla on PNH, annetaan pienempi annos painon perusteella. Lääkäri laskee oikean annoksen.

On hyvin tärkeää varmistaa, että **et jätä välistä tai lykkää sovittua hoitokäyntiä**, jotta hemolyyssi pysyy hallinnassa ja saat täyden hyödyn SOLIRIS-hoidosta.

## Miten pitkään minun on otettava SOLIRIS®ia?<sup>1</sup>

Koska **PNH on krooninen sairaus**, SOLIRIS on tarkoitettu **jatkuvaiksi hoidoksi**.<sup>6</sup>

Sinun on jatkettava lääkitystä, vaikka olosi paranisi.

Hoidon keskeyttämisestä tai lopettamisesta voi seurata PNH:n oireiden palaaminen.

**Et saa lopettaa hoitoa ilman lääketieteellistä valvontaa.**

**Jos suunnittelet SOLIRIS-hoidon lopettamista, sinun on keskusteltava lääkärin kanssa etukäteen mahdollisista haittavaikutuksista ja riskeistä, kuten punasolujen tuhoutumisen (hemolyyysin) lisääntymisestä. Tämä voi aiheuttaa seuraavia oireita:**

- punaisten verisolujen määrän merkittävä vähentyminen (anemia)
- sekavuus tai vireystilan muutokset
- rintakipu tai angina pectoris
- munuaisten toimintahäiriö (lisääntynyt kreatiiniinin määrä seerumissa)
- veren hyytyminen (tromboosi).

## Liittykö SOLIRIS®-hoitoon muita huomioon otettavia tekijöitä?<sup>1</sup>

### Infektoriski

SOLIRISin antamisessa tulee sen vaikutusmekanismin vuoksi noudattaa varovaisuutta systeemisiä infektioita sairastavilla potilailla.

Myös muita *Neisseria*-bakteerien aiheuttamia infektioita, esimerkiksi levinneitä gonokokki-infektioita, voi esiintyä. Jos sinulla on tippurin riski, kysy lääkäriltä tai apteekista neuvoa ennen tämän lääkkeen käyttöä.

### Allergiset reaktiot

SOLIRIS sisältää proteiinia, ja proteiinit voivat aiheuttaa joillekin allergisia reaktioita. Jos huomaat merkkejä tai oireita, kun olet saanut SOLIRISia, kysy neuvoa hoidostasi vastaavalta terveydenhuollon ammattilaiselta.

### Muu lääkitys

On tärkeää ymmärtää, että joitakin käyttämiäsi lääkkeitä, etenkin antikoagulantteja (verenohennuslääkkeitä), kuten aspiriinia tai varfariinia, ei saa vaihtaa kysymättä ensin neuvoa lääkäriltä. Varmista, että lääkärisi tietää kaikista käyttämistäsi lääkkeistä.

### Ikääntyneet potilaat

Hoitoon ei liity erityisiä varotoimia yli 65-vuotailta potilailla.

### Haittavaikutukset

SOLIRIS on yleensä hyvin siedetty. Yleisimmin raportoituja haittavaikutuksia olivat päänsärky ja pieni veren valkosolumäärä (leukopenia), ja vakavin haittavaikutus oli meningokokki-infektio. Päänsärky oli useimmiten lievää eikä jatkunut SOLIRIS-hoidon alkuvaiheen jälkeen.

## Haittavaikutuksista ilmoittaminen

Jos havaitset haittavaikutuksia, kerro niistä lääkärille, apteekkihenkilökunnalle tai sairaanhoitajalle. Tämä koskee myös sellaisia mahdollisia haittavaikutuksia, joita ei ole mainittu tässä pakkausselosteessa. Voit ilmoittaa haittavaikutuksista myös suoraan (ks. yhteystiedot alla). Ilmoittamalla haittavaikutuksista voit auttaa saamaan enemmän tietoa tämän lääkevalmisteen turvallisuudesta.

www-sivusto: [www.fimea.fi](http://www.fimea.fi)

Lääkealan turvallisuus- ja kehittämiskeskus Fimea  
Lääkkeiden haittavaikutusrekisteri  
PL 55  
00034 FIMEA

### Toimitetaan Alexionin tarjoamana potilaskoulutuspalveluna.

Lue SOLIRIS®-pakkausseloste.

Lisätietoja PNH:sta saat osoitteesta:

[www.pnhsource.eu](http://www.pnhsource.eu)

Jos haluat lisätietoja SOLIRISista tai sinulla on kysyttävää haittavaikutuksista, soita numeroon:

**+46 (0) 8 557 727 52**

tai matkapuhelinnumeroon:

**+46 (0) 707 604 656**

tai lähetä kysymyksesi sähköpostitse osoitteeseen:

**[alexion.nordics@alexion.com](mailto:alexion.nordics@alexion.com)**

#### Viitteet:

1. SOLIRIS® (ekulitsumabi) -pakkausseloste.
2. Hillmen P, Young NS, Shubert J, et al. The complement inhibitor eculizumab in paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. *N Engl J Med.* 2006; 355: 1233–1243.
3. Rosse WF, Hillmen P, Schreiber AD. Immune-mediated hemolytic anemia. *Hematology (Am Soc Hematol Educ Program).* January 2004: 48–62.

**ALEXION**

Alexion Pharma Nordics AB  
Kungsgatan 3  
111 43 Stockholm  
Ruotsi

**SOLIRIS®**  
(ekulitsumabi)

SOLIRIS® on Alexion Pharmaceuticals, Inc.:n tavaramerkki.  
Copyright © 2018, Alexion Pharmaceuticals, Inc.  
Kaikki oikeudet pidätetään.

PBPNH/FI/3/2018

# Paroxysmal nokturn hemoglobinuri (PNH) – information för patienter och föräldrar

## ORDLISTA

### Anemi

Ett tillstånd vid vilket kroppen inte har tillräckligt med röda blodkroppar; detta kan leda till utmattning och andra symtom.

### Antikoagulantia

Antikoagulantia, som ibland kallas blodförtunnande medel, är läkemedel som minskar blodets förmåga att bilda blodproppar.

### Blodproppar

När många blodplättar klibbar ihop bildas en blodpropp. Dessa proppar kan blockera blodflödet i vener och artärer, beroende på hur stora de är och var de sitter (se »Trombos«).

### Kronisk hemolys

Nedbrytning av röda blodkroppar (hemolys) under en lång tidsperiod (kronisk).

### Komplementsystemet (kallas också komplementkaskaden eller bara komplement)

Del av immunsystemet som i normala fall förstör bakterier och andra främmande celler. Vid PNH orsakar komplementsystemet nedbrytning av de röda blodkroppar som saknar särskilda skyddsproteiner.

### Gonokockinfektion

Sexuellt överförd infektion som orsakas av bakterien *Neisseria gonorrhoeae* (även kallad gonorré). Kan sprida sig och orsaka blodförgiftning (sepsis).

### Hemoglobin

Det brunröda ämnet i röda blodkroppar som transporterar runt syre i kroppen. Orsakar den typiskt mörka färgen på urinen vid PNH.

### Hemoglobinuri

Hemoglobin i urinen. Detta är den medicinska termen på den mörka »coca-colafärgade« urinen som ibland förekommer vid PNH. När de röda blodkropparna bryts sönder (lyserar), så som sker vid PNH, frisätts hemoglobin. När allt detta hemoglobin inte kan tas om hand av kroppen, utsöndras det som restprodukt i urinen som får den karaktäristiskt bruna färgen.

### Meningokockinfektion

En infektion som orsakas av bakterien *Neisseria meningitidis* (kallas också meningococcus).

Den kan orsaka hjärnhinneinflammation eller utbredd blodinfektion (blodförgiftning eller sepsis).

### Paroxysmal nokturn hemoglobinuri (PNH)

En sällsynt blodsjukdom vid vilken röda blodkroppar kontinuerligt förstörs (hemolys) av komplementsystemet. Detta kan leda till svåra problem, däribland anemi, trötthet och trombos.

### Röda blodkroppar (RBC)

Blodkroppar som transporterar syre med hjälp av ett proteinkomplex som kallas hemoglobin. Röda PNH-blodkroppar attackerar kontinuerligt och förstörs av komplementsystemet eftersom de saknar viktiga skyddsproteiner.

### Trombos (trombotiska händelser)

Bildningen eller utvecklingen av en blodpropp som ofta blockerar blodflödet genom ett blodkärl. Vid PNH kan blodproppar bildas på vanliga ställen, men kan också förekomma på ovanliga ställen, som i blodkärl i buken (se Blodproppar).

## INLEDNING

Denna guide är avsedd för vuxna och ungdomar som har paroxysmal nokturn hemoglobinuri (PNH) och för föräldrar till barn och ungdomar med PNH. I guiden finns information om SOLIRIS® och hur det administreras samt viktig säkerhetsinformation som du måste känna till. Det finns ytterligare en guide som är riktad till föräldrar till små barn och som du kan få av läkaren.

## VAD ÄR SOLIRIS?

SOLIRIS är ett läkemedel som används för att behandla patienter med PNH och är en typ av humaniserad monoklonal antikropp. Antikroppar är ämnen som i blodet kan binda till specifika mål. Humaniserad betyder att antikroppen har konstruerats för att likna mänskliga antikroppar i så hög grad som möjligt. Monoklonal innebär att allt läkemedel härstammar från en enda ursprunglig antikropp, dvs. alla antikroppar i läkemedlet är identiska.

PNH är en sjukdom där en särskild del av det naturliga immunsystemet, det så kallade komplementsystemet, är överaktivt. Det beror vanligtvis på en genetisk defekt i den normala regleringen av komplementsystemet. Komplementsystemet är alltid påslaget och när det är överaktivt kan det förstöra de röda blodkropparna (hemolys), vilket kan leda till lågt antal röda blodkroppar, trötthet, funktionssvårigheter, smärta, mörk urin, andfåddhet och blodproppar.

SOLIRIS är en antikropp som binder till en av komponenterna i komplementsystemet och inaktiverar den. SOLIRIS minskar därför den hemolys (nedbrytningen av de röda blodkropparna), som orsakar tecknen och symtomen på PNH.<sup>1,2</sup> Eftersom PNH är en kronisk sjukdom är SOLIRIS avsedd som långtidsbehandling.

## VANLIGA FRÅGOR

### Vilka säkerhetsaspekter runt SOLIRIS® är viktiga att känna till?

#### VIKTIG SÄKERHETSINFORMATION<sup>1</sup>

Eftersom SOLIRIS blockerar en del av immunsystemet ökar det risken för svåra infektioner och blodförgiftning, särskilt sådana som orsakas av en typ av bakterier som heter *Neisseria meningitidis*. Detta kan orsaka meningokockinfektion (allvarlig infektion i hjärnhinnorna och/eller blodförgiftning) och andra *Neisseria*-infektioner inklusive spridd gonorré.

**Dessa infektioner kräver omedelbar och korrekt behandling, eftersom de snabbt kan bli dödliga eller livshotande eller leda till kraftiga funktionsnedsättningar.**

Det är viktigt att du förstår vilka försiktighetsåtgärder du ska vidta för att minska risken för dessa infektioner och vad du ska göra om du är orolig för att du kan ha en infektion (se nedan).

#### Säkerhetsåtgärder:

**DU ELLER DITT BARN MÅSTE VACCINERAS** mot meningokockinfektion minst 2 veckor innan ni börjar med SOLIRIS. Om du eller ditt barn börjar behandlingen med SOLIRIS mindre än 2 veckor efter att ni har vaccinerats mot meningokockinfektion måste du eller ditt barn behandlas med antibiotika fram till och med 2 veckor efter vaccinationen för att minska risken för att drabbas av en infektion med *Neisseria meningitidis*.

Läkaren eller sjuksköterskan kommer att se till att du får vaccinet minst 2 veckor innan du får din första infusion.

Om det inte finns något vaccin för ditt barn eller om du inte tolererar vaccinet kan du eller ditt barn få antibiotika under hela behandlingsperioden eller tills 2 veckor efter det att du/ditt barn kan få vaccinet.

Barn och ungdomar yngre än 18 år måste vaccineras mot *Haemophilus influenza* och pneumokockinfektioner i enlighet med nationella vaccinationsriktlinjer minst 2 veckor innan behandlingen med SOLIRIS påbörjas och i enlighet med de nationella vaccinationsrekommendationerna för varje åldersgrupp.

### Vilka symtom ska jag vara uppmärksam på under behandlingen?<sup>1</sup>

Vaccination minskar risken för att drabbas av en infektion, men den undanröjer inte risken helt och hållet.

Du måste vara uppmärksam på tecken och symtom på en infektion och omedelbart kontakta läkare om du får NÅGOT av följande symtom:

- Huvudvärk med illamående eller kräkningar
- Huvudvärk med stel nacke eller rygg
- Feber
- Utslag
- Förvirring
- Svår muskelvärk kombinerat med influensaliknande symtom
- Ljuskänslighet

Om du inte får kontakt med din egen läkare ska du uppsöka en akutmottagning och visa dem ditt patientkort med säkerhetsinformation.



*Som föräldrar/vårdnadshavare till nyfödda barn och spädbarn är det viktigt att känna till att de typiska symtomen huvudvärk, feber och nackstelhet kan vara svåra att upptäcka, så det är viktigt att vara uppmärksam på andra symtom hos spädbarn, däribland passivitet, irritation, kräkningar och ovilja att äta.*

## Finns det något jag ska göra innan jag börjar behandlingen?

Innan du påbörjar din behandling kommer din läkare att diskutera med dig om hur viktigt det är att du:

- vaccineras mot hjärnhinneinflammation
- känner till symtomen på infektioner och vad du ska göra om du drabbas av sådana symtom
- Om det är ditt barn som behandlas ska du vara medveten om att han eller hon bör vaccineras mot *Haemophilus influenza* och pneumokockinfektioner i enlighet med nationella vaccinationsriktlinjer minst 2 veckor innan behandlingen med SOLIRIS® påbörjas
- noggrant övervakas av din läkare efter en eventuellt avbruten SOLIRIS-behandling

Läkaren eller sjuksköterskan kommer att se till att du eller ditt barn vaccineras mot meningokockinfektion minst 2 veckor innan ni får er första infusion. Om du eller ditt barn börjar behandlingen med SOLIRIS mindre än 2 veckor efter att ni har vaccinerats mot meningokockinfektion kommer läkaren eller sjuksköterskan att se till att ni får antibiotika fram till och med 2 veckor efter vaccinationen för att minska risken för att drabbas av en infektion mot *Neisseria meningitidis*.

Under behandlingen kommer du att övervakas noga för meningokockinfektioner och andra infektioner.

## Hur börjar jag med SOLIRIS-behandlingen?

SOLIRIS måste förskrivas av en läkare.

Du kommer också att få ett startkit som innehåller:

- **Patientkort med säkerhetsinformation:** det är mycket viktigt att man snabbt kan identifiera och behandla vissa typer av infektioner hos patienter som får SOLIRIS. Du kommer därför att få ett säkerhetskort som beskriver särskilda symtom som du alltid ska vara uppmärksam på. Du ska alltid bära med dig detta kort och visa det för all hälso- och sjukvårdspersonal du träffar.
- **PNH-informationsbroschyr för patienter och föräldrar.**
- **En föräldraguide om PNH kommer att delas ut till föräldrar eller vårdnadshavare till små barn.**
- Läkaren kommer att erbjuda dig eller ditt barn att delta i **PNH-registret**. Det är läkaren som kan registrera dig eller ditt barn i registret.

## Hur administreras SOLIRIS®?¹

SOLIRIS administreras genom en **intravenös infusion** (införsel av vätska i en ven). Infusionen pågår i **25 till 45 minuter**. Den måste förberedas och administreras av en läkare eller annan sjukvårdspersonal med lämplig utbildning.

Liksom alla läkemedel som administreras genom en intravenös infusion kan SOLIRIS orsaka en omedelbar eller fördröjd reaktion. Kontakta din läkare om du får några symtom.

**Eftersom det finns en risk för en infusionsreaktion (däribland en allergisk reaktion) kommer du att övervakas i omkring en timme efter varje infusion. Följ noga de anvisningar du får av läkaren.**

## Hur stor dos SOLIRIS används?¹

För vuxna:

Insättningsfas	Underhållsfas
Varje vecka under de fyra första veckorna kommer din läkare att ge dig en intravenös infusion av spädd SOLIRIS. Varje infusion kommer att bestå av en dos om 600 mg (2 injektionsflaskor à 30 ml) och kommer att ta 25–45 minuter.	Under den femte veckan kommer din läkare att ge dig en intravenös infusion av spädd SOLIRIS med en dos om 900 mg (3 injektionsflaskor à 30 ml) under 25–45 minuter. Efter den femte veckan kommer din läkare att ge dig 900 mg (3 injektionsflaskor à 30 ml) varannan vecka som långtidsbehandling.

För barn och ungdomar:

Kontroll av kroppsvikt	Insättningsfas	Underhållsfas
≥ 40 kg	600 mg varje vecka × 4	900 mg i vecka 5; därefter 900 mg varannan vecka
30 till < 40 kg	600 mg varje vecka × 2	900 mg i vecka 3; därefter 900 mg varannan vecka
20 till < 30 kg	600 mg varje vecka × 2	600 mg i vecka 3; därefter 600 mg varannan vecka
10 till < 20 kg	600 mg varje vecka × 1	300 mg i vecka 2; därefter 300 mg varannan vecka
5 till < 10 kg	300 mg varje vecka × 1	300 mg i vecka 2; därefter 300 mg var tredje vecka

Barn och ungdomar med PNH och en kroppsvikt på 40 kg eller mer behandlas med samma dos som vuxna.

Barn och ungdomar med PNH och en kroppsvikt lägre än 40 kg ska få en lägre dos anpassad efter kroppsvikten. Läkaren kommer att räkna ut rätt dos.

Det är mycket viktigt att **inte missa eller skjuta upp ett schemalagt behandlingsbesök** för att få fortsatt bästa möjliga hemolyskontroll och bästa effekt av SOLIRIS-behandlingen.

## Hur länge kommer jag att få SOLIRIS®?¹

Eftersom **PNH är en kronisk sjukdom** är SOLIRIS avsedd som en **kontinuerlig behandling**.³

Du ska fortsätta att ta detta läkemedel även om du känner dig bättre.

Att avbryta eller avsluta behandlingen med SOLIRIS kan leda till att dina PNH-symtom återkommer efter det att du slutade med behandlingen.

**Du får inte sluta med behandlingen utan att övervakas av läkare.**

**Om du planerar att avsluta behandlingen med SOLIRIS måste du först diskutera med din läkare om de eventuella biverkningarna och riskerna, vilket bland annat kan vara en ökning av nedbrytningen av de röda blodkropparna (hemolys), vilket kan orsaka:**

- En betydande minskning av antalet röda blodkroppar (anemi)
- Att du blir förvirrad eller ouppmärksam
- Bröstsmärta eller angina
- Problem med njurarna (ökad halt serumkreatinin)
- Blodproppar (trombos)



## Finns det något annat jag bör tänka på när jag får SOLIRIS®?¹

### Infektionsrisk

På grund av dess verkningsmekanism bör SOLIRIS administreras med försiktighet till patienter med aktiva systemiska infektioner.

Det finns även risk att du får andra infektioner av bakterier kallade *Neisseria* inklusive spridd gonokockinfektion. Om du löper risk för gonorré, rådfråga läkare eller apotekspersonal innan du använder detta läkemedel.

### Allergiska reaktioner

SOLIRIS innehåller ett protein och proteiner kan hos vissa människor orsaka allergiska reaktioner. Om du drabbas av några tecken eller symtom efter att ha fått SOLIRIS ska du kontakta läkare.

### Andra läkemedel

Det är viktigt att du förstår att du inte får ändra intaget av vissa läkemedel du använder utan att först rådgöra med läkare. Det gäller särskilt antikoagulantia (blodförtunnande medel), som acetylsalicylsyra (Aspirin, Magnecyl) och warfarin. Berätta för läkaren om alla läkemedel du tar.

### Äldre patienter

Det finns inga särskilda försiktighetsåtgärder för behandling av patienter som är 65 år eller äldre.

### Biverkningar

SOLIRIS tolereras i allmänhet väl. De vanligaste biverkningarna är huvudvärk och lågt antal vita blodkroppar (leukopeni). Den allvarligaste biverkningen är meningokockinfektion. Huvudvärken var oftast lindrig och kvarstod inte efter den inledande fasen av SOLIRIS-behandlingen.

## Rapportering av biverkningar

Om du får biverkningar, tala med läkare, apotekspersonal eller sjuksköterska. Detta gäller även biverkningar som inte nämns i denna information. Du kan också rapportera biverkningar direkt (se detaljer nedan). Genom att rapportera biverkningar kan du bidra till att öka informationen om läkemedels säkerhet.

webbplats: [www.fimea.fi](http://www.fimea.fi)

Säkerhets- och utvecklingscentret för läkemedelsområdet Fimea  
Biverkningsregistret  
PB 55  
00034 FIMEA

### Ges ut som patientutbildning av Alexion.

Läs SOLIRIS® bipacksedel.

För ytterligare information om PNH:

[www.pnhsource.eu](http://www.pnhsource.eu)

För mer information om SOLIRIS eller om du har frågor om biverkningar, ring:

**08-557 727 52**

eller mobilnummer:

**0707-60 46 56**

eller e-posta dina frågor till:

**[alexion.nordics@alexion.com](mailto:alexion.nordics@alexion.com)**

#### Referenser:

1. SOLIRIS® (eculizumab) bipacksedel
2. Hillmen P, Young NS, Shubert J, et al. The complement inhibitor eculizumab in paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. *N Engl J Med.* 2006; 355: 1233–1243.
3. Rosse WF, Hillmen P, Schreiber AD. Immune-mediated hemolytic anemia. *Hematology (Am Soc Hematol Educ Program).* January 2004: 48–62.

**ALEXION**

Alexion Pharma Nordics AB  
Kungsgatan 3  
111 43 Stockholm  
Sverige

**SOLIRIS®**  
( e c u l i z u m a b )

SOLIRIS® är ett varumärke som tillhör  
Alexion Pharmaceuticals, Inc.  
Copyright © 2018, Alexion Pharmaceuticals, Inc.  
Alla rättigheter förbehållna.