

Vēstule veselības aprūpes speciālistam

2013. gada 11. novembris.

Hemofagocitozes sindroms, par ko ziņots ar fingolimodu (Gilenya) ārstētiem pacientiem

Cienījamais veselības aprūpes speciālist!

Zāju valsts aģentūra, saskaņojot informāciju ar Eiropas Zāju Aģentūru un Novartis Pharma pārstāvniecību Latvijā, vēlas Jūs informēt par diviem fatāliem hemofagocitozes sindroma gadījumiem, par kuriem ziņots ar fingolimodu ārstētiem multiplās sklerozes pacientiem.

Kopsavilkums

- Ziņots par diviem fatāliem hemofagocitozes sindroma gadījumiem (*haemophagocytic syndrome [HPS]*), pacientiem, kuriem jau bija infekcija un ārstētiem ar 0,5 mg fingolimoda dienā attiecīgi 9 un 15 mēnešus.
- Lai uzlabotu slimības iznākuma prognozi, svarīga ir HPS agrīna diagnostika, pēc iespējas ātrāk uzsākot *HPS* un/vai blakus saslimšanas, piemēram, vīrusa infekcijas, ārstēšanu.
- Simptomi un pazīmes, kas ir bieži saistītas ar *HPS*:
 - drudzis, astēnija, hepato-splenomegālīja un adenopātija, kas varētu būt saistīta ar smagākām izpausmēm, piemēram, aknu mazspēju vai respiratoro distresu;
 - progresējoša citopēnija, ievērojami paaugstināts feritīna līmenis, hipertrigliceridēmija, hipofibrinogenēmija, koagulopātija, aknu citolīze un hiponatriēmija.

Papildu informācija par hemofagocitozes sindromu un ieteikumi.

Šī vēstule vērš veselības aprūpes speciālistu uzmanību uz grūtībām *HPS* diagnosticēšanā un akcentē agrīnas diagnostikas svarīgumu, jo novēlotas diagnostikas un ārstēšanas gadījumā pastāv sliktāks ārstēšanas iznākuma risks.

HPS ir Joti rets un iespējami dzīvībai bīstams pastiprināta iekaisuma sindroms, kas aprakstīts saistībā ar infekcijām (primāras vīrusa infekcijas vai to reaktivācija, piemēram, Epšteina Barra vīruss), jaundabīgiem audzējiem (piemēram, limfoma), imūndeficītu un dažādām autoimūnām slimībām (piemēram, vilkēde).

Jāpievērš uzmanība, ka Gilena ir selektīvs imūnsupresants un tā iedarbība uz imūno sistēmu palielina infekciju risku. Tika aprakstīti smagu infekciju gadījumi tās lietošanas laikā. Lai vērstu uzmanību ar *HPS* saistītiem fatāliem gadījumiem, ir atjaunots Zāju apraksts (ZA).

Diagnoze:

Klīniiski *HPS* simptomi ir drudzis, astēnija, hepato-splenomegālīja un adenopātija, kas varētu būt saistīta ar smagākām izpausmēm, piemēram, aknu mazspēju vai respiratoro distresu. *HPS* iznākums var būt fatāls, it īpaši, ja ir aizkavēta pareiza diagnoze un atbilstoša ārstēšana.

HPS citopatoloģiskā pazīme ir labi diferenciētu makrofāgu aktivācija līdztekus izteiktai hemofagocitozei hemopoēzes orgānos vai limfmezglos.

Novartis Pharma Services Inc.
Pārstāvniecība Latvijā
Ropažu iela 10, 3. stāvs,
Rīga, LV-1039, Latvija
Tel.: +371 67 887 070
Fax: +371 67 887 077

Laboratorisko izmeklējumu rezultātos bieži konstatē progresējošu citopēniju, ievērojami paaugstinātu feritīna līmeni, hipertrigliceridēmiju, hipofibrinogenēmiju, koagulopātiju, aknu citolīzi un hiponatriēmiju.

Diagnoze ir jāapstiprina speciālistam, iepriekš izvērtējot visus slimnīcā un laboratorijā iegūtos analīžu rezultātus.

Ārstēšana:

Novērots, ka *HPS* iznākuma prognozi uzlabo agrīna diagnosticēšana un tūlītēja ārstēšana. Šobrīd nav noteiktas *HPS* standarta ārstēšanas; aprakstīts, ka atsevišķos gadījumos prognozi uzlaboja daži hemoterapijas līdzekļi. Papildus sindroma ārstēšanai ir būtiski ārstēt izraisošo infekciju (piemēram, vīrusa infekciju).

Aicinājums ziņot

Veselības aprūpes speciālistiem jāziņo par novērotām varbūtējām blaknēm saistībā ar fingolimoda lietošanu saskaņā ar zāļu blakņu ziņošanas noteikumiem Latvijā. Atgādinām, ka veselības aprūpes speciālistiem par zāļu blaknēm jāziņo **Zāļu valsts aģentūrai (ZVA)**, zvanot pa tālr. **+371 67078442**, sūtot pa faksu **+371 67078428** vai sūtot „**Ziņojums par zāļu blakusparādību**” (izmantojot veidlapu) pa pastu **Jersikas ielā 15, Rīgā, LV-1003**. Ziņojumus iespējams nosūtīt arī ar interneta starpniecību no ZVA mājaslapas www.zva.gov.lv > Vertikālā sleja lapas labajā pusē > 1. izvēlne „**Ziņot par zāļu blakusparādību**”.

Par novērotām blaknēm jāziņo arī kompānijai Novartis:

Novartis Pharma Services Inc.
Ropažu iela 10,
Rīga, LV-1039
Tel: +371 66662856
Fakss: +371 67887077

Šīm zālēm tiek piemērota papildu uzraudzība. Tādējādi būs iespējams ātri identificēt jaunāko informāciju par šo zāļu drošumu.

Novartis Pharma pārstāvniecības Latvijā kontaktpersona

vārds, uzvārds: Agrita Hartmane
e-pasts: agrita.hartmane@novartis.com
talrunis: +371 66 100 580

