

نشرة معلومات لمريض البيلة الهيموغلوبينية الانتياوية الليوية (PNH)/للوالد

**SOLIRIS**[®]
(e c u l i z u m a b)

**ALEXION**[™]

نمت المصادقة على هذا المستند للمرة الأخيرة في فبراير 2019 عبر وزارة الصحة الإسرائيلية (MOH)

فقر الدم

حالة لا تكون فيها في جسمك خلايا دم حمراء كافية؛ قد يؤدي ذلك إلى تعب وأعراض أخرى.

مضادات التخثر

يُشار إليها أحياناً كمخففات الدم، مضادات التخثر هي أدوية تخفض قدرة التخثر في الدم وتساعد على منع تكوّن جلطات دموية.

الجلطات الدموية

حين تلتصق صفائح دموية عديدة معاً، تشكّل جلطة دموية. يمكن أن تعيق هذه الجلطات تدفق الدم في الأوردة والشرايين، وفق حجمها وموقعها (انظر "التخثر").

انحلال الدم المُزمن

تدمير خلايا الدم الحمراء (انحلال الدم) لفترة طويلة من الوقت (بشكل مُزمن).

النظام المتمم (المعروف أيضاً بشلال المتممة أو فقط بالتممة)

جزء من جهازك المناعي يدمر الجراثيم والخلايا الغريبة الأخرى. في البيلة الهيموغلوبينية الانتيابية الليلية (PNH)، النظام المتمم مسؤول عن تدمير خلايا الدم الحمراء التي تنقصها بروتينات حماية معينة.

عدوى السيلان

عدوى تنتقل جنسياً وتتسبب بها بكتيريا *النييسرية البنية (Neisseria gonorrhoeae)* (التي تُدعى أيضاً السيلان). يمكن أن ينتشر ويسبب عدوى منتشرة في الدم (إنثاناً).

الهيموغلوبين

المادة الحمراء المائلة إلى البني في خلايا الدم الحمراء التي تحمل الأكسجين عبر جسمك. مسؤولة عن البول الداكن المميز في البيلة الهيموغلوبينية الانتيابية الليلية.

البيلة الهيموغلوبينية (Haemoglobinuria)

هيموغلوبين في البول. هذا مصطلح تقني للبول الداكن "بلون الكولا" الذي يُرى أحياناً في البيلة الهيموغلوبينية الانتيابية الليلية (PNH). حين تتحلل خلايا الدم الحمراء أو تُدمر، كما في PNH، يُحرّر الهيموغلوبين من خلايا الدم الحمراء. حين لا يُعالج كله بواسطة نظام الجسم، يُرسل كفضلات ويلوّن البول بلون بنيّ مميز كونه الكولا.

عدوى المكورات السحائية

عدوى سببها بكتيريا *النييسرية السحائية (Neisseria meningitidis)* تدعى أيضاً *meningococcus*. يمكن أن يسبب ذلك التهاب السحايا أو عدوى في الدم (إنثاناً).

البيلة الهيموغلوبينية الانتيابية الليلية (PNH)

اضطراب نادر في الدم تُدمر فيه خلايا الدم الحمراء بشكل مزمن أو تُحلل لإطلاق الهيموغلوبين بواسطة النظام المتمم. يمكن أن يؤدي ذلك إلى مشاكل تشمل فقر الدم، التعب، والتخثر.

خلايا الدم الحمراء (RBCs)

خلايا الدم التي تحمل الأكسجين باستخدام مركب بروتين يُدعى هيموغلوبين. تُهاجم خلايا الدم الحمراء في PNH وتُدمر باستمرار بواسطة النظام المتمم، لأنها تفتقر إلى بروتينات حماية هامة.

التخثر (أعراض التخثر)

تكوّن أو تطوّر جلطة دموية توقف عادةً تدفق الدم عبر وعاء دموي. في البيلة الهيموغلوبينية الانتيابية الليلية، يمكن أن تحدث الجلطات الدموية في مكان شائع، لكنها يمكن أن تحدث أيضاً في أماكن غير اعتيادية، مثل الأوعية في البطن (انظر الجلطات الدموية).

هذا الدليل هو للمرضى البالغين والمراهقين الذين يعانون من البيلة الهيموغلوبينية الانتبايية الليلية (PNH) ولوالدي الأطفال والمراهقين الذين يعانون من PNH. يعطيك الدليل معلومات حول SOLIRIS®، كيف سيُعطى لك، ومعلومات أمان هامة يجب أن تكون مُدرِّكًا لها. هناك أيضًا دليل خاصّ لوالدي الأطفال، يمكن أن يعطيه إياك طبيبك.

ما هو SOLIRIS®؟

SOLIRIS® هو دواء يُستخدَم لمعالجة المرضى الذين لديهم البيلة الهيموغلوبينية الانتبايية الليلية (PNH). إنه نوع من الأجسام المضادة البشرية وحيدة النسيلة. الأجسام المضادة هي موادّ يمكن أن ترتبط في الدم بأهداف محدّدة. تُشير الكلمة "بشرية" إلى أنّ الجسم المضاد قد هُنْدَس لجعله شبيهاً قدر الإمكان بالأجسام المضادة البشرية. تشير العبارة "وحيد النسيلة" إلى أنّ الدواء كله يأتي من جسم مضادّ أصلي واحد، أي أنّ كلها متشابهة.

البيلة الهيموغلوبينية الانتبايية الليلية (PNH) هي مرض يكون فيه جزء من الجهاز المناعي الطبيعي، يُدعى النظام المتمم، نشطًا أكثر من اللازم، عادةً بسبب خلل وراثي في التنظيم الطبيعي للنظام المتمم. يعمل النظام المتمم عادةً، وحين يكون مفرطًا في النشاط يمكن أن يدمر خلايا الدم الحمراء الخاصّة به (حلّ خلايا الدم الحمراء)، ما يمكن أن يؤدي إلى تعداد منخفض للدم، تعب، صعوبة في الأداء، ألم، بول داكن، ضيق في التنفس، وجلطات دموية.

SOLIRIS® هو جسم مضادّ يرتبط بأحد أجزاء النظام المتمم ويجعله خاملاً. لذا يقلص SOLIRIS® انحلال الدم (تدمير خلايا الدم الحمراء)، الذي هو سبب علامات وأعراض البيلة الهيموغلوبينية الانتبايية الليلية. لأنّ البيلة الهيموغلوبينية الانتبايية الليلية (PNH) هي مرض مزمن، فإنّ SOLIRIS® مصمّم كعلاج طويل الأمد.

أسئلة شائعة

ما هي اعتبارات الأمان المتعلقة بـ SOLIRIS®؟

معلومات أمان هامة

فيما يعيق SOLIRIS® جزءًا من جهازك المناعي، يزيد خطر العدوى الشديدة والإنتان، خصوصًا عبر نوع من البكتيريا يُدعى *النييسرية السحائية*. يمكن أن يسبّب ذلك حالات من عدوى المكورات السحائية (عدوى حادة في بطانة الدماغ و/أو عدوى في الدم) وعداوى نييسرية أخرى، تشمل السيلان المنتشر **تتطلب هذه العداوى رعاية عاجلة وملائمة، إذ سرعان ما يمكن أن تصبح قاتلة أو مهدّدة للحياة أو تقود إلى إعاقات كبيرة.** من المهمّ فهم التدابير الوقائية التي يجب اتخاذها لتقليل خطر هذه العداوى وما يجب فعله إذا كنت تشكّ في أنّ لديك عدوى (انظر أدناه).

يجب أن تلقح أنت/ابنك ضدّ عدوى المكورات السحائية على الأقلّ قبل أسبوعين من بدء الحصول على SOLIRIS®. إذا ابتدأت/ابتدأ طفلك بتلقيّ علاج SOLIRIS® بعد أقلّ من أسبوعين على تلقي لقاح المكورات السحائية، يجب أن تحصل أنت/ابنك على مضادّ حيوي حتى مرور أسبوعين بعد التلقيح لتقليص خطر العدوى بالنييسرية السحائية.

إذا لم يكن هناك لقاح متوفر لابنك الصغير أو كان اللقاح ممنوع الاستعمال لك، ستُعطى أنت/ابنك مُضادًا حيويًا خلال فترة العلاج أو حتى أسبوعين بعد إعطاء اللقاح.

سيحتاج الأطفال والمراهقون دون 18 عامًا إلى لقاح ضدّ *المستدمية النزلية* والعداوى الرئوية وفق إرشادات التلقيح الوطنية لمدة أسبوعين على الأقلّ قبل البدء بعلاج SOLIRIS® ووفق التوصيات الوطنية للتلقيح لكلّ فئة عمريّة.

ما هي الأعراض التي يجب أن أنتبه لها خلال العلاج؟

يقصّص التلقيح خطر تطوّر عدوى، لكنه لا يزيل الخطر بشكل كامل.

عليك أن تكون مُدرّكًا لعلامات العدوى وأعراضها وتبليغ طبيبك فورًا إذا حدث أيّ من الأعراض التالية:

- صداع مع غثيان أو تقيؤ
- صداع مع تصلّب في العنق أو الظهر
- حُمى
- طفح جلدي
- ارتباك
- ألم حادّ في العضلات مع أعراض تشبه الإنفلونزا
- حساسية للضوء

إذا لم تتمكن من الوصول إلى طبيبك، اذهب إلى قسم الحوادث والطوارئ، وأرهم بطاقة أمان المريض الخاصّة بك.



للوالدين/الأوصياء القانونيين للمولودين حديثًا والرضع، الرجاء كُن مدركًا أنّ الأعراض الاعتيادية للصداع، الحمى، وتصلب العنق قد يكون تمييزها صعبًا، لذا تشمل الأعراض الأخرى لدى الرضع التي يجب الانتباه إليها الخمول، التهيج، التقيؤ، وقلة الأكل.

هل هناك خطوات عليّ أن أقوم بها قبل بدء العلاج؟

قبل الشروع في العلاج، سيناقد معك طبيبك أهمية:

- الحصول على لقاح ضدّ التهاب السحايا، وفي بعض الحالات مضادّ حيويّ خصوصي لتقليل خطر العدوى بنوع من البكتيريا يُدعى *النيسرية السحائية*.
- فهم الأعراض المرتبطة بالعدوى وما يجب فعله إذا واجهت هذه الأعراض.
- إذا كان يتمّ معالجة ابنك، يجب الإدراك أنه يجب تلقيح ابنك ضدّ *المستدمية النزلية* والعدوى الرئوية وفق إرشادات التلقيح الوطنية قبل أسبوعين على الأقلّ من بدء العلاج SOLIRIS®.
- الكون مراقبًا بعناية من قبل طبيبك حول أيّ وقف لعلاج SOLIRIS®.

سيؤكد طبيبك أو ممرضتك من تلقيك/تلقّي ابنك لقاحًا ضدّ عدوى المكورات السحائية قبل أسبوعين على الأقلّ من بدء تسريبك الأول. إذا ابتدأت/ابتدأ طفلك بتلقّي علاج SOLIRIS® بعد أقلّ من أسبوعين على تلقّي لقاح المكورات السحائية، سيؤكد طبيبك أو ممرضتك من حصولك على مضادّ حيويّ حتى مرور أسبوعين بعد التلقيح لتقليل خطر العدوى بـ *النيسرية السحائية*.

بالإضافة إلى ذلك، ستتمّ مراقبتك عن كثب من أجل المكورات السحائية والعدوى الأخرى خلال فترة علاجك.

كيف أبدأ بعلاج SOLIRIS®؟

يجب أن يتم وصف SOLIRIS® من قبل طبيبك.

سُعطى أيضًا معدّات بادئة تتضمن:

- **بطاقة أمان المريض:** من المهمّ جدًّا أن تُحدّد هوية أنواع معيّنة من العدوى وتُعالج بسرعة لدى المرضى الذين يحصلون على SOLIRIS®؛ لذلك سُعطى بطاقة أمان تُدرج أعراضًا محددة يجب أن تحذر منها دائمًا. عليك أن تحمل هذه البطاقة معك دائمًا وتُريها لأيّ مختص بالرعاية الصحية تقابله.
- **نشرة المعلومات للمريض بالبيبة الهيموغلوبينية الانتيابية الليلية (PNH)/للوالد.**
- **سُعطى دليل البيبة الهيموغلوبينية الانتيابية الليلية (PNH) للوالدين/الأوصياء القانونيين للأطفال الصغار.**
- **سيعرض طبيبك عليك/على ابنك المشاركة في سجل PNH.** طبيبك هو الذي يمكنه أن يسجلك/يسجل ابنك في هذا السجلّ.

كيف يُعطى SOLIRIS®؟

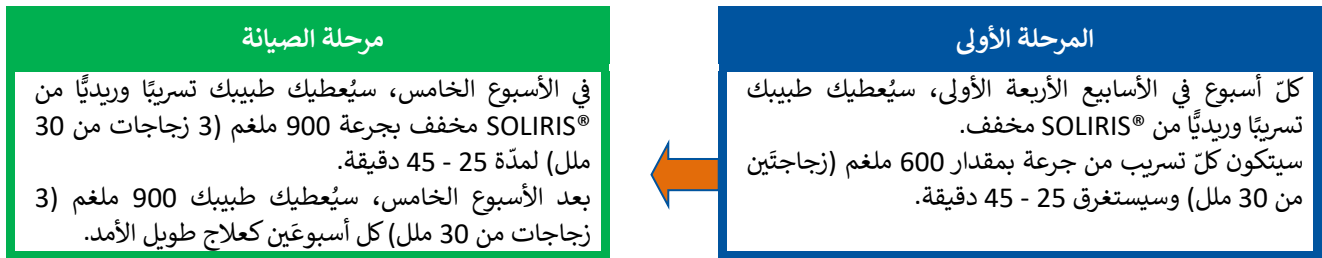
يُعطى SOLIRIS® عبر تسريب وريدي (إدخال محلول إلى وريد). يستغرق التسريب 25 إلى 45 دقيقة. يجب تحضيره وإعطائه بواسطة طبيب أو مقدّم رعاية صحية مختص مؤهل بشكل ملائم.

كما بالنسبة لجميع الأدوية التي تُعطى عبر تسريب وريدي، يمكن أن يسبّب SOLIRIS® رد فعل فورياً أو متأخراً. من فضلك، راجع طبيبك إذا حدث ذلك.

لأنّ هناك خطر حدوث ردّ فعل على التسريب (يشمل ردّ فعل تحسسياً)، ستُراقب بعد كلّ تسريب لنحو ساعة واحدة. يجب التقيد بتعليمات طبيبك.

أية جرعة من SOLIRIS® تُستخدم؟

للبالغين:



للأطفال والمراهقين:

مرحلة الصيانة	المرحلة الأولى	وزن الجسم
900 ملغم في الأسبوع 5؛ ثمّ 900 ملغم كلّ أسبوعين	600 ملغم أسبوعياً x 4	≤ 40 كغم
900 ملغم في الأسبوع 3؛ ثمّ 900 ملغم كلّ أسبوعين	600 ملغم أسبوعياً x 2	30 إلى >40 كغم
600 ملغم في الأسبوع 3؛ ثمّ 600 ملغم كلّ أسبوعين	600 ملغم أسبوعياً x 2	20 إلى >30 كغم
300 ملغم في الأسبوع 2؛ ثمّ 300 ملغم كلّ أسبوعين	600 ملغم أسبوعياً x 1	10 إلى >20 كغم
300 ملغم في الأسبوع 2؛ ثمّ 300 ملغم كلّ 3 أسابيع	300 ملغم أسبوعياً x 1	5 إلى >10 كغم

يُعالج الأولاد والمراهقون الذين لديهم البيلة الهيموغلوبينية الانتيابية الليلية (PNH) والذين يبلغ وزنهم 40 كيلوغراماً أو أكثر وفق توصيات جرعة البالغين.

الأولاد والمراهقون الذين لديهم البيلة الهيموغلوبينية الانتيابية الليلية (PNH) والذين يبلغ وزنهم أقلّ من 40 كيلوغراماً بحاجة إلى جرعة أصغر وفق وزنهم. سيحسب طبيبك ذلك.

من المهمّ جداً التأكّد من أن لا تفوت أو تؤجّل أيّ موعد مخطّط للعلاج من أجل الاستمرار في السيطرة على انحلال الدم وتختبر جميع فوائد العلاج بـ SOLIRIS®.

كم من الوقت سيكون عليّ تناول SOLIRIS®؟

لأنّ البيلة الهيموغلوبينية الانتيابية الليلية (PNH) هي مرض مزمن، فإنّه مصمّم ليكون علاجًا مستمرًا.

المرضى الذين يبدأون العلاج بـ SOLIRIS® يجب أن يستمروا في تلقي SOLIRIS®، حتى لو تحسّنوا. يمكن أن يسبّب قطع العلاج بـ SOLIRIS® أو وقفه أن تعود أعراض البيلة الهيموغلوبينية الانتيابية الليلية بعد وقف العلاج بـ SOLIRIS®.

عليك ألا توقف علاجك دون إشراف طبي

إذا كنت تخطط لوقف العلاج بـ SOLIRIS®، عليك أن تناقش مسبقًا مع طبيبك الأعراض الجانبية والمخاطر المحتملة، التي تشمل زيادة في تدمير خلايا دمك الحمراء (انحلال الدم) التي قد تسبّب:

- انخفاضًا ملحوظًا في تعداد خلايا الدم الحمراء (فقر الدم).
- ارتباك أو قلة يقظتك.
- ألمًا في الصدر أو ذبحة صدرية.
- مشاكل في كليتيك (زيادة في مستوى كرياتينين المصل لديك).
- تجلّط الدم (التخثر).

هل هناك اعتبارات أخرى فيما أنناول SOLIRIS®؟

خطر العدوى

بسبب آلية عمله، يجب أن يُعطى SOLIRIS® بحذر للمرضى الذين لديهم عداوى جهازية نشطة. قد تكون أيضًا معرّضًا لخطر حدوث عدوى أخرى مع بكتيريا تُدعى النيسرية، تشمل داء السيلان المنتشر. إذا كنت معرّضًا لخطر حدوث السيلان، اطلب من طبيبك أو الصيدلي نصيحة قبل استخدام هذا الدواء.

ردود فعل تحسسية

يتضمّن SOLIRIS® بروتينًا والبروتينات يمكن أن تسبّب ردود فعل تحسسية لدى بعض الناس. إذا اختبرت أية علامات أو أعراض بعد تلقي SOLIRIS®، عليك استشارة اختصاصي الرعاية الصحية الخاص بك.

الأدوية الأخرى

من المهم أن تفهم أنّ بعض الأدوية التي تتناولها، خاصّةً مضادّات التخثّر مثل أسبرين أو وارفارين، يجب عدم تغييرها دون استشارة طبيبك. تأكد من فضلك أنّ طبيبك يعرف جميع الأدوية التي تتناولها.

المستون

هناك تدابير وقائية خاصة لمعالجة المرضى الذين يبلغ عمرهم 65 عامًا فما فوق.

التأثيرات غير المرغوب فيها

يتمّ تحمّل SOLIRIS® جيّدًا بشكل عامّ. كانت الأعراض الجانبية الأكثر شيوعًا المُبلغ عنها هي الصداع، التعداد المنخفض لخلايا الدم البيضاء (قلة الكريات البيض)، والعرض الجانبي الأكثر خطورة هو عدوى المكورات السحائية. كانت غالبية حالات الصداع طفيفة، ولم تُدْم بعد المرحلة الإعطاء الأولى من SOLIRIS®.

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

مزودة كخدمة تثقيفية للمريض بواسطة Neopharm.

التبليغ عن الأعراض الجانبية

من الممكن تبليغ وزارة الصحة عن الأعراض الجانبية من خلال الضغط على الرابط "التبليغ عن أعراض جانبية نتيجة لعلاج دوائي" الموجود على الصفحة الرئيسية في موقع وزارة الصحة (www.health.gov.il)، الذي يحوّلك إلى استمارة عبر الإنترنت للتبليغ عن الأعراض الجانبية، أو عبر الرابط التالي:

<https://forms.gov.il/globaldata/getsequence/getsequence.aspx?formType=AdversEffectMedic@moh.gov.il>

وبواسطة إرسال رسالة إلكترونية إلى وحدة أمان المريض لدى صاحب التسجيل:

drugsafety@neopharmgroup.com

هاتف: 1-800-250-255

للحصول على المزيد من المعلومات، يرجى مراجعة نشرة المعلومات الإسرائيلية المُوافق عليها.



أليكسيون فارما إسرائيل م.ض. - بناية نيوفارم. شارع هشيلاوح 6، بيتح تكفا، إسرائيل