

**Pismo zdravstvenim radnicima o hemofagocitnom sindromu zabilježenom u bolesnika liječenih fingolimodom (Gilenya)**

Zagreb, 15. studenog 2013.

Poštovani,

Novartis Europharm Limited, nositelj odobrenja za stavljanje u promet lijeka Gilenya 0,5 mg tvrde kapsule (fingolimod), Vas u suradnji s Agencijom za lijekove i medicinske proizvode (HALMED) želi obavijestiti o 2 zabilježena slučaja hemofagocitnog sindroma koja su završila smrću bolesnika s multiplom sklerozom (MS) liječenih fingolimodom.

**Sažetak**

- Dva slučaja hemofagocitnog sindroma (HS) koja su završila smrću, oba uz prisutnost infekcije, zabilježena su u bolesnika liječenih fingolimodom 0,5 mg/dan tijekom 9, odnosno 15 mjeseci.
- Rana dijagnoza HS-a važna je da bi se poboljšala prognoza ranim započinjanjem liječenja HS-a i/ili podležeće bolesti, npr. virusne infekcije
- Simptomi i znakovi često povezani s HS-om su:
  - vrućica, astenija, hepato-splenomegalija i adenopatija što može biti povezano s težim manifestacijama kao što su zatajenje jetre ili respiratorni distres
  - progresivna citopenija, naglašeno povišene razine feritina u serumu, hipertrigliceridemija, hipofibrinogenemija, koagulopatija, hepatička citoliza i hiponatrijemija.

***Dodatne informacije o hemofagocitnom sindromu i preporuke***

Cilj je ovoga pisma povećati svijest zdravstvenih radnika o poteškoćama u dijagnosticiranju HS-a i važnosti ranog postavljanja dijagnoze, budući da postoji rizik od lošijeg ishoda kada je dijagnoza, a time i liječenje, odgođena.

HS je vrlo rijedak i potencijalno po život opasan hiperinflamatorni sindrom, koji je primijećen u vezi s infekcijama (primarnim ili reaktivacijama virusne infekcije, npr. Epstein Barr virus), zloćudnim bolestima (npr. limfom), imunodeficijencijom i raznim autoimunim bolestima (npr. lupus).

Valja napomenuti da je Gilenya selektivan imunosupresiv te da njegov učinak na imunološki sustav povećava rizik od infekcija. Tijekom njegove primjene zabilježeni su slučajevi teških infekcija. Sažetak opisa svojstava lijeka za Gilenyju ažuriran je navodom o zabilježenim slučajevima HS-a koji su završili smrću.

**Dijagnoza**

HS se klinički često manifestira vrućicom, astenijom, hepato-splenomegalijom i adenopatijom što može biti povezano s težim manifestacijama kao što su zatajenje jetre ili respiratorni distres. Ishod HS-a može biti fatalan, osobito kada je odgovarajuća dijagnoza i liječenje odgođeno.

Citopatološka karakteristika HS-a je aktivacija dobro diferenciranih makrofaga s naglašenom hemofagocitozom u krvotvornim organima ili limfnim čvorovima.

Laboratorijski nalazi često se sastoje od progresivne citopenije, naglašeno povišenih razina feritina u serumu, hipertrigliceridemije, hipofibrinogenemije, koagulopatije, hepatičke citolize i hiponatrijemije.

Dijagnoza zahtijeva procjenu svih kliničkih i laboratorijskih nalaza, a treba je potvrditi liječnik specijalist.

**Liječenje**

Pokazalo se da rano prepoznavanje i neposredno liječenje poboljšavaju prognozu HS-a. Do danas ne postoji definirana standardna terapija za HS; uočeno je da različite kemoterapeutici poboljšavaju ishod u nekim situacijama. Uz liječenje sindroma, također je vrlo važno liječiti podležuću bolest (npr. virusnu infekciju).

**Prijavljivanje sumnji na nuspojave**

Molimo Vas da bilo koju sumnju na nuspojavu, sukladno Zakonu o lijekovima (NN 76/13 i 45/09) i Pravilniku o farmakovigilanciji (NN 83/13) prijavite HALMED-u. Prijave je moguće poslati poštom (Ulica Roberta Frangeša Mihanovića 9, 10 000 Zagreb), telefaksom (01/4884-110) ili elektronskom poštom u Word formatu ([nuspojave@halmed.hr](mailto:nuspojave@halmed.hr)). Obrazac za prijavu nuspojave za zdravstvenog radnika možete pronaći na web-stranici Agencije ([www.halmed.hr](http://www.halmed.hr)). Molimo da u prijavu uključite što je moguće više podataka uključujući povijest bolesti, popratne lijekove, datum nastanka nuspojave i datume liječenja. Ovaj je lijek pod dodatnim praćenjem. Time se omogućuje brzo otkrivanje novih sigurnosnih informacija.

**Kontakt podaci**

Ukoliko su Vam potrebne dodatne informacije, možete se obratiti na broj telefona 01/6274-220, ili pismenim putem elektronskom poštom ([medical.information\\_hr@novartis.com](mailto:medical.information_hr@novartis.com)), odnosno na adresu Novartis Hrvatska d.o.o. , Radnička cesta 37 b, 10 000 Zagreb.

S poštovanjem,

Novartis Hrvatska d.o.o.



Vesna Ceraj, dr. med.  
Lokalna odgovorna osoba za  
farmakovigilanciju

**Novartis Hrvatska**  
d.o.o.  
Z A G R E B



Danko Schonwald, dr. med.  
Direktor