



**OSOBISTY
RATOWNIK
– SZYBKA POMOC
W RAZIE ATAKU¹⁻⁶**

JEDNA GODZINA

Podany w ciągu 1 godz.
od pojawienia się napadu
skraca czas trwania
napadu do 6 godzin⁴

**JEDNA DAWKA
– WYGODA**

Podanie podskórne¹



Stanowisko Sekcji HAE Polskiego Towarzystwa Alergologicznego 2018:

Zaleca się, aby pacjent miał leki w dawce, która zapewnia pełne leczenie minimum dwóch ataków HAE⁷



Szybkie rozpoczęcie leczenia ogranicza nasilenie i skraca czas trwania napadu oraz zmniejsza ryzyko zagrożeń zdrowotnych wywołanych przez napad⁷



FIRAZYR – jedna dawka powoduje ustąpienie objawów u 9 z 10 pacjentów¹

FIRAZYR – podanie w ciągu 1 godziny od pojawienia się napadu skraca czas trwania napadu do 6 godzin (całkowite ustąpienie napadu)⁴



FIRAZYR – podanie podskórne, gotowa do użycia ampułko-strzykawka 30 mg/3 ml^{1,7}

Przed podaniem nie wymaga rekonstrukcji, obliczania oraz dostosowania dawki do masy ciała pacjenta dorosłego¹



FIRAZYR – przechowywanie 24 miesiące w temperaturze do 25°C¹

FIRAZYR – koszt ampułko-strzykawki dla pacjenta 3,20 zł wydawany za opłatnością ryczałtową (3,20 zł) do wysokości limitu we wskazaniach **leczenie ostrych zagrażających życiu napadów obrzęku naczynioruchowego u chorych dorosłych na dziedziczny obrzęk naczynioruchowy wywołany niedoborem inhibitora esteraazy C1⁸**



**OSOBISTY
RATOWNIK
– SZYBKA POMOC
W RAZIE ATAKU¹⁻⁶**

JEDNA GODZINA

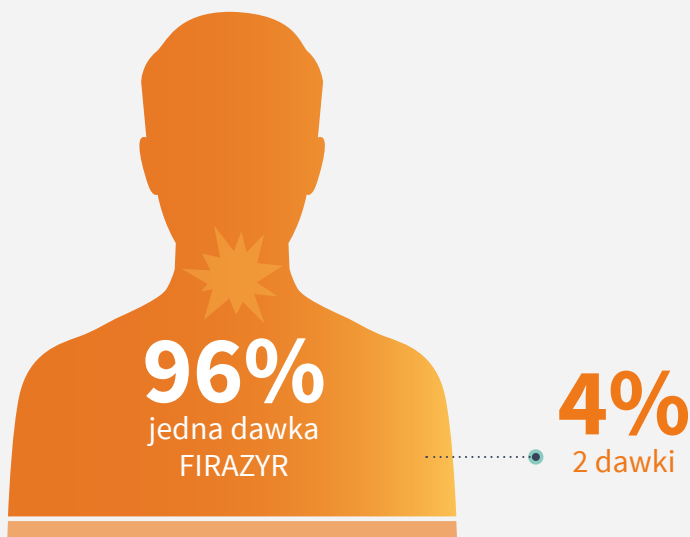
Podany w ciągu 1 godz.
od pojawienia się napadu
skraca czas trwania
napadu do 6 godzin⁴

**JEDNA DAWKA
– WYGODA**

Podanie podskórne¹

NAPADY KRTANIOWE HAE

**FIRAZYR – jedna dawka skuteczna w leczeniu 96% (n=49/51)
napadów krtaniowych^{5&}**



**Stanowisko Sekcji HAE Polskiego
Towarzystwa Alergologicznego 2018:**

**Leczenie napadów HAE należy
rozpocząć najszybciej, jak to jest
możliwe, szczególnie w przypadkach
obrzęków zlokalizowanych w obrębie
górnych dróg oddechowych, gdyż
stanowią one zagrożenie dla życia⁷**

FIRAZYR – początek działania w napadach krtaniowych w ciągu 1 godziny⁵

Pacjenci z atakami w obrębie krtani, po wstrzyknięciu powinni być leczeni w odpowiedniej placówce służby zdrowia dopóki lekarz prowadzący nie uzna, że wypisanie pacjenta do domu jest bezpieczne¹

[&] Wyniki na podstawie podgrupy n=27 pacjentów z badania FAST-3 u których wystąpiło 51 napadów krtaniowych HAE leczone Firazyr w fazie otwartej badania. W trakcie fazy kontrolowanej pacjenci z ciężkimi napadami laryngologicznymi nie byli poddawani randomizacji i mogli otrzymać Firazyr w fazie otwartej.⁵

HAE (ang. hereditary angioedema) – dziedziczny obrzęk naczynioruchowy

Firazyr jest wskazany w leczeniu objawowym ostrych napadów dziedzicznego obrzęku naczyń ruchowych (ang. *hereditary angioedema*; HAE) u osób dorosłych, młodzieży i dzieci w wieku 2 lat i starszych z niedoborem inhibitora esteraazy C1.¹

Przeciwwskazania: Nadwrażliwość na substancję czynną lub na którąkolwiek substancję pomocniczą wymienioną w pkt. 6.1. CHPL.

Najczęstsze działania niepożądane: Niemal u wszystkich pacjentów, którzy byli leczeni ikatybantem podawanym podskórnie w badaniach klinicznych, wystąpiły reakcje w miejscu wstrzyknięcia (obejmujące podrażnienie skóry, obrzęk, ból, świąd, rumień, uczucie pieczenia). Reakcje te były zazwyczaj łagodne lub umiarkowane, przemijające i ustępowały bez dodatkowych interwencji.¹ Przed zastosowaniem produktu należy zapoznać się z Charakterystyką Produktu Leczniczego FIRAZYR. Szczegółowe informacje o tym produkcie leczniczym są dostępne na stronie internetowej Europejskiej Agencji Leków <http://www.ema.europa.eu>.

Nazwa produktu leczniczego: Firazyr 30 mg roztwór do wstrzykiwań w ampulko-strzykawce. **Skład jakościowy i ilościowy:** Każda ampulko-strzykawka o pojemności 3 ml zawiera octan ikatybantu w ilości odpowiadającej 30 mg ikatybantu. Każdy ml roztworu zawiera 10 mg ikatybantu. **Substancje pomocnicze o znanym działaniu:** Pełny wykaz substancji pomocniczych, patrz punkt 6.1 Charakterystyki Produktu Leczniczego (CHPL). **Postać farmaceutyczna:** Roztwór do wstrzykiwań. Roztwór jest przezroczystym i bezbarwnym płynem. **Wskazania do stosowania:** Firazyr jest wskazany w leczeniu objawowym ostrych napadów dziedzicznego obrzęku naczyń ruchowych (ang. *hereditary angioedema*; HAE) u osób dorosłych, młodzieży i dzieci w wieku 2 lat i starszych z niedoborem inhibitora esteraazy C1. **Dawkowanie i sposób podawania:** Firazyr jest przeznaczony do stosowania pod kontrolą pracownika służby zdrowia. **Dawkowanie:** *Dorośli* Zalecana dawka dla dorosłych to jedno wstrzyknięcie podskórne produktu Firazyr 30 mg. W większości przypadków jedno wstrzyknięcie produktu Firazyr jest wystarczające do leczenia napadu. W przypadku niewystarczającego ustąpienia lub nawrotu objawów po 6 godzinach można wykonać drugie wstrzyknięcie produktu Firazyr. Jeżeli drugie wstrzyknięcie nie spowoduje wystarczającego ustąpienia objawów lub w przypadku zaobserwowania nawrotu objawów, po dalszych 6 godzinach można wykonać trzecie wstrzyknięcie produktu Firazyr. Nie należy wykonywać więcej niż 3 wstrzyknięcia produktu Firazyr w okresie 24 godzin. W badaniach klinicznych nie podawano więcej niż 8 wstrzyknięć produktu Firazyr na miesiąc. *Dzieci i młodzież:* Zalecaną dawkę produktu Firazyr na podstawie masy ciała dla dzieci i młodzieży (w wieku od 2 do 17 lat) podano w tabeli 1, poniżej.

Masa ciała	Dawka (objętość roztworu)
12 kg do 25 kg	10 mg (1,0 ml)
26 kg do 40 kg	15 mg (1,5 ml)
41 kg do 50 kg	20 mg (2,0 ml)
51 kg do 65 kg	25 mg (2,5 ml)
>65 kg	30 mg (3,0 ml)

Tabela 1: Schemat dawkowania dla dzieci i młodzieży

W badaniu klinicznym podawano nie więcej niż jedno wstrzyknięcie produktu Firazyr na jeden atak HAE. Brak zaleceń dotyczących schematu podawania produktu leczniczego u dzieci w wieku poniżej 2 lat lub dzieci o masie ciała ≤12 kg, ponieważ nie określono bezpieczeństwa stosowania ani skuteczności w tej grupie pacjentów. *Pacjenci w podeszłym wieku:* Informacje na temat stosowania produktu leczniczego u pacjentów w wieku powyżej 65 lat są ograniczone. U pacjentów w podeszłym wieku wykazano wzrost ekspozycji systemowej na ikatybant. Znaczenie tej obserwacji dla bezpieczeństwa produktu leczniczego Firazyr jest nieznane (patrz punkt 5.2 CHPL). *Niewydolność wątroby:* Nie jest konieczne korygowanie dawek u pacjentów z niewydolnością wątroby. *Niewydolność nerek:* Nie jest konieczne korygowanie dawek u pacjentów z niewydolnością nerek. **Sposób podawania:** Firazyr jest przeznaczony do podawania podskórnego, najlepiej w okolicy brzucha. Firazyr roztwór do wstrzykiwań należy wstrzykiwać powoli ze względu na podawaną objętość. Każda ampulko-strzykawka z produktem Firazyr jest przeznaczona wyłącznie do jednorazowego użycia. Więcej informacji dotyczących podawania produktu znajduje się w ulotce dla pacjenta. *Podanie przez opiekuna / samodzielne podanie:* Decyzję o rozpoczęciu podawania przez opiekuna lub samodzielnego podawania produktu Firazyr powinien podejmować wyłącznie lekarz mający doświadczenie w rozpoznawaniu i leczeniu dziedzicznego obrzęku naczyń ruchowych (patrz punkt 4.4 CHPL). *Dorośli:* Firazyr może być podawany samodzielnie lub przez opiekuna wyłącznie po przeszkoleniu w technice wykonywania wstrzyknięć podskórnych, przeprowadzonym przez pracownika służby zdrowia. *Dzieci i młodzież w wieku od 2 do 17 lat:* Firazyr może być podawany przez opiekuna wyłącznie po przeszkoleniu w technice wykonywania wstrzyknięć podskórnych, przeprowadzonym przez pracownika służby zdrowia. **Przeciwwskazania:** Nadwrażliwość na substancję czynną lub na którąkolwiek substancję pomocniczą wymienioną w pkt. 6.1. CHPL. **Specjalne ostrzeżenia i środki ostrożności dotyczące stosowania:** *Ataki w obrębie krtani:* Pacjenci z atakami w obrębie krtani, po wstrzyknięciu powinni być leczeni w odpowiedniej placówce służby zdrowia dopóki lekarz prowadzący nie uzna, że wypisanie pacjenta do domu jest bezpieczne. *Choroba niedokrwienna serca:* W warunkach niedokrwienia może teoretycznie wystąpić pogorszenie czynności serca i spadek przepływu wieńcowego na skutek antagonistycznego działania produktu leczniczego na receptor bradykininy typu 2. Dlatego należy zachować ostrożność przy podawaniu produktu Firazyr z ostrą chorobą niedokrwienną serca lub niestabilną dusznicą bolesną (patrz punkt 5.3 CHPL). *Udar:* Choć istnieją dowody na korzystny wpływ blokady receptora B2 bezpośrednio po udarze, to jednak istnieje teoretyczna możliwość, że ikatybant może osłabiać korzystne w późnej fazie neuroprotekcji działanie bradykininy. W związku z tym należy zachować ostrożność przy podawaniu ikatybantu pacjentom w okresie kilku tygodni po udarze. *Podanie przez opiekuna / samodzielne podanie:* U pacjentów, którzy nigdy wcześniej nie otrzymywali produktu Firazyr, pierwsze podanie należy wykonać w placówce medycznej lub pod kontrolą lekarza. W przypadku niedostatecznego złagodzenia lub nawrotu objawów po samodzielnym podaniu lub podaniu przez opiekuna zaleca się, aby pacjent zgłosił się lub opiekun zgłosił pacjenta do lekarza. Osobom dorosłym kolejne dawki, które mogą konieczne przy tym samym ataku należy podawać w placówce służby zdrowia (patrz punkt 4.2 CHPL). Brak danych dotyczących podawania kolejnych dawek w przypadku, gdy atak nie ustąpił po pierwszej dawce u młodzieży lub dzieci. Pacjenci, u których wystąpił atak w obrębie krtani, powinni zawsze zgłaszać się do lekarza i należy ich obserwować w placówce medycznej lub pod kontrolą lekarza. *Zawartość sodu:* Produkt leczniczy zawiera mniej niż 1 mmol (23 miligramy) sodu na ampulko-strzykawkę, to znaczy produkt uznaje się za „wolny od sodu”. *Dzieci i młodzież:* Istnieją ograniczone dane dotyczące leczenia więcej niż jednego ataku HAE produktem Firazyr u dzieci i młodzieży. **Działania niepożądane:** Podsumowanie profilu bezpieczeństwa: W badaniach klinicznych prowadzonych w celu rejestracji produktu 999 napadów HAE leczono produktem Firazyr w dawce 30 mg podawanym podskórnie przez pracownika służby zdrowia. Pracownik służby zdrowia podawał podskórnie Firazyr 129 zdrowym ochotnikom i 236 pacjentom z HAE. Niemal u wszystkich pacjentów, którzy byli leczeni ikatybantem podawanym podskórnie w badaniach klinicznych, wystąpiły reakcje w miejscu wstrzyknięcia (obejmujące podrażnienie skóry, obrzęk, ból, świąd, rumień, uczucie pieczenia). Reakcje te były zazwyczaj łagodne lub umiarkowane, przemijające i ustępowały bez dodatkowych interwencji. Zestawienie działań niepożądanych: Częstość występowania działań niepożądanych wymienionych w tabeli 1 zdefiniowano następująco: bardzo często (≥1/10); często (≥1/100 do <1/10); niezbyt często (≥1/1 000 do <1/100); rzadko (≥1/10 000 do <1/1 000); bardzo rzadko (<1/10 000). Wszystkie działania niepożądane odnotowane po wprowadzeniu produktu do obrotu zapisane są kursywą. *Bardzo często:* odczyn w miejscu wstrzyknięcia* (*Zasinienie w miejscu wstrzyknięcia, kwiak w miejscu wstrzyknięcia, pieczenie w miejscu wstrzyknięcia, rumień w miejscu wstrzyknięcia, niedoczułca w miejscu wstrzyknięcia, podrażnienie w miejscu wstrzyknięcia, drętwienie w miejscu wstrzyknięcia, obrzęk w miejscu wstrzyknięcia, ból w miejscu wstrzyknięcia, uczucie ucisku w miejscu wstrzyknięcia, świąd w miejscu wstrzyknięcia, opuchlizna w miejscu wstrzyknięcia, pokrzywka w miejscu wstrzyknięcia oraz uczucie ciepła w miejscu wstrzyknięcia.) *Często:* zawroty głowy, bóle głowy, nudności, wysypka, rumień, świąd, gorączka, zwiększenie stężenia transaminaz. *Częstość nieznaną: pokrzywka. Dzieci i młodzież:* Łącznie 32 pacjentów z tej populacji (8 dzieci w wieku od 2 do 11 lat i 24 pacjentów dorastających w wieku od 12 do 17 lat) z HAE włączono do leczenia ikatybantem w badaniach klinicznych. Trzydziestu jeden pacjentów otrzymało pojedynczą dawkę ikatybantu, a jeden z pacjentów (pacjent dorastający) otrzymał ikatybant na dwa ataki (łącznie dwie dawki). Firazyr podano we wstrzyknięciu podskórnym w dawce 0,4 mg na kg masy ciała i nie więcej niż 30 mg w dawce. U większości pacjentów tej populacji leczonych ikatybantem podawanym podskórnie wystąpiły reakcje w miejscu podania, takie jak: rumień, obrzęk, pieczenie, ból i świąd skóry. Reakcje te były łagodne lub umiarkowane ciężkie oraz odpowiadały reakcjom obserwowanym u dorosłych. U dwóch pacjentów z tej populacji wystąpiły ciężkie reakcje w miejscu podania, które całkowicie ustąpiły w ciągu 6 godzin. Reakcje te to rumień, obrzęk, pieczenie i uczucie ciepła. Podczas badań klinicznych nie obserwowano istotnych klinicznie zmian w hormonach płciowych. *Opis wybranych działań niepożądanych: Immunogenność:* W rzadkich wypadkach obserwowano przejściową obecność przeciwciał przeciwko ikatybantowi w kontrolowanych badaniach fazy III przy wielokrotnym podawaniu produktu leczniczego u dorosłych. U wszystkich pacjentów utrzymywała się skuteczność leczenia. U jednego pacjenta leczonego produktem Firazyr stwierdzono obecność przeciwciał przeciwko ikatybantowi przed rozpoczęciem leczenia i po jego zakończeniu. Pacjenta poddawano obserwacji przez 5 miesięcy, a w kolejnych próbkach nie wykazano obecności przeciwciał przeciwko ikatybantowi. Nie zgłaszano przypadków nadwrażliwości i reakcji anafilaktycznych podczas leczenia produktem Firazyr. *Zgłaszanie podejrzewanych działań niepożądanych:* Po dopuszczeniu produktu leczniczego do obrotu istotne jest zgłaszanie podejrzewanych działań niepożądanych. Umożliwia to nieprzerwane monitorowanie stosunku korzyści do ryzyka stosowania produktu leczniczego. Osoby należące do fachowego personelu medycznego powinny zgłaszać wszelkie podejrzewane działania niepożądane za pośrednictwem Departamentu Monitorowania Niepożądanych Działan Produktów Leczniczych Urzędu Rejestracji Produktów Leczniczych, Wyrobów Medycznych i Produktów Biobójczych, Al. Jerozolimskie 181 C, 02-222 Warszawa, tel.: +48 22 49 21 301, fax: +48 22 49 21 309, strona internetowa: <https://smz.ezdrowie.gov.pl>. Działania niepożądane można zgłaszać również podmiotowi odpowiedzialnemu na adres: drugsafety@shire.com. *Podmiot odpowiedzialny posiadający pozwolenie na dopuszczenie do obrotu:* Shire Pharmaceuticals Ireland Limited, Block 2 & 3 Miesian Plaza, 50 – 58 Baggot Street Lower, Dublin 2, D02 Y754, Irlandia. **Numerzy pozwolenia na dopuszczenie do obrotu, wydanych przez Komisję Europejską:** EU/1/08/461/001-002. **Kategoria dostępności:** Produkt leczniczy wydawany z przepisu lekarza. **Odpłatność:** (na podstawie aktualnego Obwieszczenia Ministra Zdrowia w sprawie wykazu refundowanych leków, środków spożywczych specjalnego przeznaczenia żywieniowego oraz wyrobów medycznych na dzień 1 stycznia 2019) Detaliczna cena urzędowa wynosi 7237,18 zł. Maksymalna kwota dopłaty, ponoszonej przez pacjenta we wskazaniach objętych refundacją, wynosi 3,20 zł. Przed zastosowaniem produktu należy zapoznać się z Charakterystyką Produktu Leczniczego. Szczegółowe informacje o tym produkcie leczniczym są dostępne na stronie internetowej Europejskiej Agencji Leków <http://www.ema.europa.eu>. **Informacja o leku opracowana na podstawie CHPL zatwierdzonej:** 10/2020