



معاونت درمان

راهنمای تجویز داروی

ایسینروماب

در بیماران هموفیلی کمبود فاکتور هشتم واجد مهارکننده

تابستان ۱۴۰۱

تدوین و تنظیم:

مرکز مدیریت پیوند و بیماری های خاص معاونت درمان وزارت بهداشت درمان و آموزش پزشکی و

۱- آقای دکتر حسن ابوالقاسمی، رییس انجمن خون و سرطان کودکان ایران، رییس مرکز تحقیقات بیماری های خونی

مادرزادی کودکان دانشگاه ع پ شهید بهشتی

۲- آقای دکتر پیمان عشقی، رییس انجمن ترومبوز هموستاز ایران

۳- خانم دکتر نرگس بیگم میربهبانی، عضو هیات علمی دانشگاه علوم پزشکی گلستان و عضو انجمن ترومبوز هموستاز ایران

۴- آقای دکتر محمد عقیقی، مرکز مدیریت پیوند و بیماری های خاص معاونت درمان

۵- خانم دکتر راضیه حنطوش زاده، مرکز مدیریت پیوند و بیماری های خاص معاونت درمان

۶- خانم دکتر ساناز بخشنده، دفتر ارزیابی فن آوری، تدوین استاندارد و تعرفه سلامت

۷- خانم آزاده حقیقی، دفتر ارزیابی فن آوری، تدوین استاندارد و تعرفه سلامت

۸- خانم مرجان مستشار نظامی، دفتر ارزیابی فن آوری، تدوین استاندارد و تعرفه سلامت

با همکاری:

انجمن ترومبوز هموستاز ایران

مرکز تحقیقات بیماری های مادرزادی کودکان

انجمن خون و سرطان کودکان ایران

تحت نظارت فنی:

گروه استانداردسازی و تدوین راهنماهای سلامت

دفتر ارزیابی فن آوری، تدوین استاندارد و تعرفه سلامت

دکتر موسی طباطبایی لطفی، دکتر ساناز بخشنده

راهنمای تجویز دارو

شرایط تجویز	دوز و تواتر مصرف دارو	محل تجویز و کاربرد دارو	شرط تجویز		افراد صاحب صلاحیت جهت تجویز	نام دارو
			اندیکاسیون	کنترا اندیکاسیون		
<p>شرایط نگهداری دارو ۸-۲ درجه سانتی گراد است و پس از ورود دارو به سرنگ باید سریعاً استفاده شود.</p> <p>برای بررسی مهارکننده ی فاکتور ۸ در زمان استفاده از این دارو باید از به روش تست کروموژنیک بووین عمل شود.</p> <ul style="list-style-type: none"> تست انعقادی غربالگری یا پایش دیگری قبل یا حین درمان لازم ندارد چک کردن سطح دارو لازم ندارد. در صورت بروز خونریزی حاد یا آمادگی برای عمل جراحی از میانبر های انعقادی و ترجیحاً فاکتور ۷ نو ترکیب فعال باید استفاده کرد. 	<p>مصرف زیر جلدی</p> <p>۱-دوز بولوس اولیه: 3mg/kg/week</p> <p>تا ۴ هفته و سپس ادامه درمان: ۱,۵mg/kg/1week</p> <p>یا</p> <p>۳mg/kg/2week</p> <p>یا</p> <p>۶mg/kg/4week</p>	<p>در بیمارستان تحت نظر فوق تخصص خون و سرطان</p> <ul style="list-style-type: none"> در صورت صلاحدید پزشکی معالج، پس از آموزش به بیمار یا همراه وی تزریق در منزل با ارائه مستندات قابل رویت و تحویل پوکه به بخش بیمارستان، مجاز 	<p>اندیکاسیون</p> <p>حساسیت شدید به دارو</p> <p>در صورت بروز ضعف شدید، ورم بازوها یا پاها، زردی پوست و چشمها، درد شکمی یا پشت، تهوع و استفراغ، کاهش ادرار، اختلال تنفس، درد قفسه صدری، تپش قلب، سردرد شدید و بیحسی صورت، تزریقات دارو متوقف و بررسی های آزمایشگاهی و کلینیکی از نظر بروز عوارض ترومبوتیک و میکروآنژیوپاتیک صورت گیرد و مجدداً برای تعیین برنامه درمانی تصمیم گیری شود</p>	<p>کنترا اندیکاسیون</p> <p>به عنوان پیشگیری از حوادث خونریزی دهنده در بیماران مبتلا به کمبود ژنتیکی فاکتور هشتم که واجد کلیه شرایط ذیل باشند:</p> <p>۱- هموفیل آ شدید (کمتر از یک درصد)</p> <p>۲- واجد مهارکننده high titer (با تیترا بالاتر از ۵ واحد بتسدا)</p> <p>۳- خونریزی سالانه بیماران با سن ۱۸ و بالاتر</p> <p>باید دقت شود این دارو فقط جنبه پیشگیرانه دارد و بیمار</p>	<p>فوق تخصص خون و سرطان کودکان و بالغین</p>	<p>ویال امیسیزوماب (هملیبرا)</p> <ul style="list-style-type: none"> 30 mg/mL 150 mg/ml 60mg/0.4ml 105mg/0.7ml

شرایط تجویز	دوز و تواتر مصرف دارو	محل تجویز و کاربرد دارو	شرط تجویز		افراد صاحب صلاحیت جهت تجویز	نام دارو
			کنترا اندیکاسیون	اندیکاسیون		
در صورت مصرف میانبر انعقادی فایبا دوز بیشتر از ۵۰ واحد/کیلوگرم در هر دوز و حداکثر ۱۰۰ واحد /کیلو گرم در هر ۲۴ ساعت استفاده نشود.		می باشد. (بیمار باید هر ماه توسط پزشک معالج خود ویزیت گردد)		در زمان خونریزی یا عمل جراحی باید میانبر یا فاکتور انعقادی دریافت کند.		

منابع:

- 1 . Franchini M, Marano G, Pati I, et al. Emicizumab for the treatment of haemophilia A: a narrative review . Blood Transfus. 2019, 17(3): 223-228
- 2 . HEMLIBRA (emicizumab-kxwh) injection for subcutaneous use [U.S. Prescribing information]. South San Francisco, CA: Genentech. Revised 10/2018.
- 3 . European Medicines Agency . European public assessment report: summary of risk management plan for Hemlibra (emicizumab). Updated April 12, 2019
- 4 . http://www.ema.europa.eu/en/documents/rmp-summary/hemlibra-epar-risk-management-plan-summary_en.pdf. Accessed February 13, 2020 .
- 5 . Pasi KJ, Rangarajan S, Georgiev P . et al. Targeting of antithrombin in hemophilia A or B with RNAi therapy . N Engl J Med. 2017;377(9):819-828 .
- 5 . Eichler H, Anghaisuksiri P , Kavakli K, et al. A randomized trial of safety , pharmacokinetics and pharmacodynamics of concizumab in people with hemophilia A. J Thromb Haemost.2018; 16 (11):2184-2195