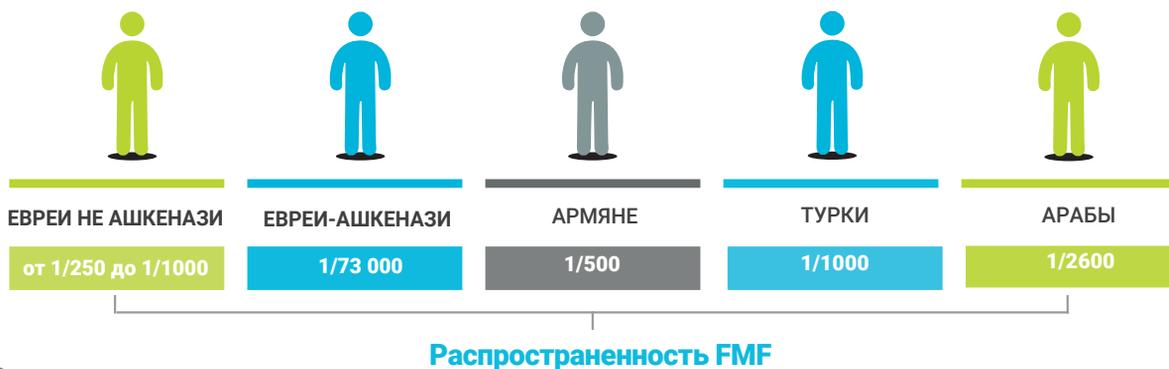


СЕМЕЙНАЯ СРЕДИЗЕМНОМОРСКАЯ ЛИХОРАДКА

ЭТНИЧЕСКАЯ ПРИНАДЛЕЖНОСТЬ



Семейная средиземноморская лихорадка (FMF) **часто** встречается у **этнических групп средиземноморского происхождения**³



СИМПТОМЫ

Семейная средиземноморская лихорадка характеризуется рецидивирующими кратковременными **приступами лихорадки** и клиническими признаками **перитонита** (95 %), **артрита** (> 50 %) и **плеврита** (40 %).^{3,4} Другие проявления: **рожеподобная эритема**, **эпидидимит**, **длительный артрит**, **миалгия**.⁴ У более чем 85 % пациентов проявления заболевания наблюдаются **в возрасте до 20 лет**.³



ЛИХОРАДКА



ПЕРИТОНИТ



АРТРИТ



ПЛЕВРИТ



СЫПЬ



МИАЛГИЯ

ЦЕЛИ ЛЕЧЕНИЯ СЕМЕЙНОЙ СРЕДИЗЕМНОМОРСКОЙ ЛИХОРАДКИ⁴



Улучшение качества жизни, контролируя риск обострений и воспалительный процесс.



Контроль субклинического воспаления в период между приступами.



Предупреждение развития амилоидоза из-за персистирующего воспаления (поддержание нормальной концентрации белка САА).

Применение колхицина не всегда достаточно при лечении пациентов с семейной средиземноморской лихорадкой²



РЕЗИСТЕНТНОСТЬ

Резистентность к колхицину определяется либо наличием периодических клинических обострений (в среднем одно или более обострение в месяц в течение трех месяцев), либо наличием повышенного уровня СРБ или САА в период между приступами.⁵



НЕПЕРЕНОСИМОСТЬ

В некоторых случаях невозможно достичь оптимальной дозы колхицина из-за его непереносимости (спазмы в животе, усиление перистальтики, диарея, рвота).⁴



АМИЛОИДОЗ

Амилоидоз развивается как следствие персистирующего воспаления — возможного проявления непереносимости колхицина.⁵

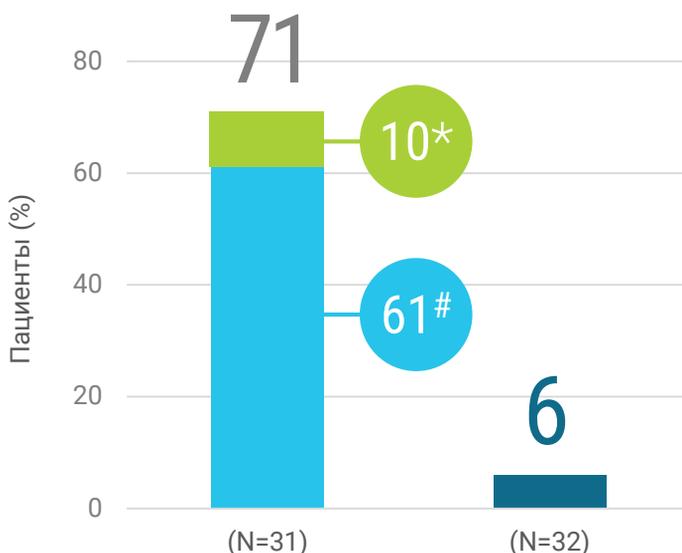
Для таких пациентов препарат ИЛАРИС® является ЕДИНСТВЕННЫМ ОДОБРЕННЫМ В РОССИИ БИОЛОГИЧЕСКИМ ПРЕПАРАТОМ¹



ЭФФЕКТИВНОСТЬ

На фоне применения канакинумаба отмечается разрешение и предотвращение развития новых симптомов⁶

канакинумаб 300 мг ■
канакинумаб 150 мг ■
Плацебо ■



КОНТРОЛЬ УРОВНЯ СРБ

КАНАКИНУМАБ: нормализация лабораторных показателей, таких как С-реактивный белок (СРБ)⁶

Пациенты с СРБ ≤ 10 мг/л



- ▶ При необходимости препарат Иларис® следует применять в комбинации с колхицином.¹
- ▶ Препарат Иларис® показан для лечения пациентов с FMF старше двух лет, доза препарата вводится каждые четыре недели.¹

#Первичной конечной точкой является количество пациентов с полным ответом, определяемый как разрешение обострений к 15 дню (общая оценка врача (ООВ) < 2 и уровень СРБ ≤ 10 мг/л или уменьшение на ≥ 70 % от исходного уровня) и их отсутствие до 16-й недели (ООВ ≥ 2 и уровень СРБ ≥ 30 мг/л) (p < 0,001, канакинумаб по сравнению с плацебо).

*Поисковые анализы проводились у пациентов, которым был назначен канакинумаб, с применением слепого метода у пациентов с массой тела > 40 кг дозу увеличивали до 300 мг 1 раз в 4 недели, у пациентов с массой тела ≥ 7,5 кг и ≤ 40 кг — 2 мг/кг 1 раз в 4 недели (p < 0,0001, канакинумаб по сравнению с плацебо).

Ссылки: 1. Иларис® (канакинумаб). Инструкция по медицинскому применению препарата Иларис® (канакинумаб) ЛП-001414. Доступно на сайте Государственного реестра лекарственных средств. В последний раз обновлено 09.04.2020. 2. Ozen S et al. Semin Arthritis Rheum 2017; 47(1):115-120. 3. Wang DQH et al. J Genet Syndr Gene Ther 2014, 5:5. 4. Kallinich T et al. Z Rheumatol 2019; 78:91-101. 5. Ozen S et al. Pediatric Rheumatology 2019; 17 (Suppl 1):18. Abstract 008. 10th Congress of International Society of Systemic Auto-Inflammatory Diseases (ISSAID). 6. De Benedetti F, et al. N Engl J Med 2018; 378:1908-1919

ВЫ МОЖЕТЕ ИЗМЕНИТЬ

ЖИЗНЬ ВАШИХ ПАЦИЕНТОВ С ПРЕПАРАТОМ ИЛАРИС®2-7

**Иларис® - единственный одобренный
в России биологический препарат для
лечения пациентов с FMF¹**

**Иларис® применяется в виде
подкожных инъекций с удобным
режимом дозирования^{1,8}**



ИЛАРИС®
Ингибитор интерлейкина 1-β (канакинумаб 150 мг)

ПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ¹:

- **Болезнь Стилла (СИУА и БСВ)**
- **Аутовоспалительные синдромы (FMF, CAPS, TRAPS, HIDS/MKD)**
- **Острый подагрический артрит**

КРАТКАЯ ИНСТРУКЦИЯ ПО МЕДИЦИНСКОМУ ПРИМЕНЕНИЮ ЛЕКАРСТВЕННОГО ПРЕПАРАТА ИЛАРИС®

Канакинумаб, биофилизат для приготовления раствора для подкожного введения, 150 мг. РУ: ЛП-001414. **Примечание:** Перед назначением ознакомьтесь с инструкцией по медицинскому применению препарата, включая инструкцию по приготовлению раствора. **Показания к применению** Аутовоспалительные синдромы периодической лихорадки у взрослых и детей в возрасте 2 лет и старше: криопирин-ассоциированный периодический синдром (CAPS), включая семейный холодовой аутовоспалительный синдром (FCAS)/семейная холодовая крапивница (FCU); - синдром Макла-Уэльса (MWS); - синдром множественное воспалительное заболевание (NMID)/хронический младенческий неврологический кожно-артикулярный синдром (CINCA). • Периодический синдром, ассоциированный с рецепторами к фактору некроза опухоли (TRAPS); • гипер-IgD-синдром/синдром дефицита мевалонат-киназы (HIDS/IMKD); • семейная средиземноморская лихорадка (FMF) в монотерапии при наличии противопоказаний к непереносимости терапии колихином или в комбинации с колихином при отсутствии адекватного терапевтического ответа на монотерапию максимально переносимой дозой колихина. Активная фаза болезни Стилла, в том числе Болезнь Стилла взрослых (БСВ) и системного овуляющего идиопатического артрита (сЮИА) у пациентов от 2 лет и старше при неадекватном ответе на терапию нестероидными противовоспалительными препаратами (НПВП) с системными кортикостероидными препаратами. Препарат Иларис® можно применять в монотерапии и в комбинации с метотрексатом. Острый подагрический артрит с целью лечения частых острых приступов подагрического артрита и предупреждения развития новых приступов при неэффективности, непереносимости или при наличии противопоказаний к применению нестероидных противовоспалительных препаратов и/или колихина и при невозможности проведения терапии повторными курсами глюкокортикостероидов. **Способ применения и дозы** • CAPS: 150 мг для пациентов ≥4 лет с массой тела более 40 кг; 2 мг/кг для пациентов ≥4 лет с массой тела от 15 кг до 40 кг; 4 мг/кг для пациентов с массой тела ≥7,5 кг. Если при стартовой дозе 150 мг или 2 мг/кг не получен удовлетворительный клинический ответ в течение 7 дней, возможно проведение второй инъекции препарата в дозе 150 мг (при массе тела >40 кг) и 2 мг/кг (при массе тела ≥15 кг и ≤40 кг). В последующем данным пациентам рекомендовано проводить поддерживающую терапию в дозе 300 мг (при массе тела >40 кг) или 4 мг/кг с интервалом 8 недель (при массе тела ≥15 кг и ≤40 кг). Если удовлетворительный клинический эффект не наблюдается в течение 7 дней после повышения дозы, возможно проведение третьей инъекции препарата Иларис® в дозе 300 мг (при массе тела >40 кг) или 4 мг/кг (при массе тела ≥15 кг и ≤40 кг). В последующем данным пациентам рекомендовано проводить поддерживающую терапию в дозе 600 мг (при массе тела >40 кг) или 8 мг/кг (при массе тела ≥15 кг и ≤40 кг) с интервалом 8 недель. Если при стартовой дозе 4 мг/кг удовлетворительный клинический эффект не наблюдается в течение 7 дней после первой инъекции, возможно проведение второй инъекции препарата Иларис® в дозе 4 мг/кг. При достижении в последующем полного клинического ответа данным пациентам рекомендуется поддерживающая терапия препаратом в дозе 8 мг/кг 1 инъекция с интервалом 8 недель. • TRAPS, HIDS/IMKD, FMF: 150 мг у пациентов с массой тела <40 кг; 2 мг/кг у пациентов с массой тела ≤40 кг в виде п/к инъекции каждые 4 недели. При отсутствии удовлетворительного клинического ответа в течение 7 дней возможно проведение второй инъекции препарата в дозе 150 мг (при массе тела >40 кг) или 2 мг/кг (при массе тела ≤40 кг). В последующем данным пациентам рекомендовано проводить поддерживающую терапию в дозе 300 мг или 4 мг/кг каждые 4 недели в виде п/к инъекции. • БСВ и сЮИА: рекомендованная доза у пациентов с массой тела ≥7,5 кг составляет 4 мг/кг (с увеличением до 300 мг) каждые 4 недели в виде п/к инъекции. • Подагрический артрит - рекомендованная доза препарата у взрослых составляет 150 мг, препарат вводят п/к однократно во время обострения. Для достижения максимальной эффективности препарат необходимо вводить как можно раньше после начала приступа подагрического артрита. Пациентам с отсутствием терапевтического ответа на первую инъекцию не следует вводить препарат повторно. У пациентов с положительным ответом на терапию препаратом при необходимости продолжения лечения повторное введение препарата возможно не ранее чем через 12 недель после предыдущей инъекции. **Противопоказания:** • Подтвержденная повышенная чувствительность к действующему веществу или другим компонентам препарата в анамнезе. • Острые тяжелые инфекционные заболевания. • Дети младше 2 лет (безопасность и эффективность для указанной категории пациентов изучены недостаточно). **Особые указания** • Инфекции. С осторожностью применять у пациентов с тяжелыми инфекциями, хроническими инфекциями, рецидивирующими инфекциями в анамнезе или состояниями, предрасполагающими к развитию инфекций. Лечение подагрического артрита, а также пациентов с CAPS, TRAPS, HIDS/FMF, БСВ и сЮИА не следует начинать и продолжать у пациентов с инфекционными заболеваниями в активной фазе. Препарат не рекомендуется применять одновременно с ингибиторами ФНО в связи с увеличением риска развития тяжелых инфекций. • Туберкулез и оппортунистические инфекции: может увеличивать риск реактивации туберкулеза или других оппортунистических инфекций; до, во время и после лечения следует наблюдать пациента с целью выявления активной или латентной туберкулезной инфекции. В связи с возможностью ложноположительного результата каждой туберкулиновой пробы следует рассмотреть возможность проведения альтернативного метода диагностики туберкулезной инфекции у пациентов с положительным результатом каждой туберкулиновой пробы. При выявлении туберкулезной инфекции лечение препаратом Иларис® не следует начинать или продолжать. • Злокачественные новообразования: риск возникновения злокачественных новообразований на фоне применения анти-интерлейкина (ИЛ)-1 неизвестен. • Аллергические реакции: как и другие белки, применяемые в форме инъекций, канакинумаб может вызывать реакции гиперчувствительности: об анафилактических или анафилактических реакциях не сообщалось. • Заденатурация: не следует применять одновременно с живыми вакцинами. • Нейтропения: у пациентов с нейтропенией лечение канакинумабом начинать не следует. Перед применением следует определить число нейтрофилов. • Синдром активации макрофагов у пациентов с БСВ и сЮИА. Синдром активации макрофагов - известное жизнеугрожающее состояние, которое может развиваться у пациентов с ревматическими заболеваниями, в частности у пациентов с болезнью Стилла и требует интенсивной терапии. Врачу следует внимательно относиться к симптомам инфекции или ухудшению течения заболевания, известными как пусковой механизм для синдрома активации макрофагов. По данным клинических исследований препарат, не увеличивает риск развития синдрома активации макрофагов у пациентов с сЮИА, однако сделать окончательные выводы не представляется возможным. Беременность, период грудного вскармливания, пациенты и пациентки с сохраненным репродуктивным потенциалом: применение препарата у беременных пациенток или у пациенток, планирующих беременность, возможно только после тщательной оценки отношения польза-риск. Не рекомендовано применение живых вакцин у новорожденного, подвергнувшегося действию канакинумаба ин utero, в течение 16 недель после получения матерью последней дозы канакинумаба до родов. Решение о грудном вскармливании на фоне терапии препаратом следует принимать только после тщательной оценки отношения польза-риск. **Побочное действие** Очень часто: инфекции (например, назофарингит, синусит, инфекции верхних дыхательных путей, тонзиллит, ринит, бронхит, инфекции мочевыводящих путей, инфекционные заболевания уха, гастроэнтерит, фарингит, пневмония, кандидозный вульвовагинит, вирусная инфекция, грипп), головкружение/вертиго, боль в верхней части живота, реакции в месте введения препарата. С редким перечнем нежелательных реакций можно ознакомиться в инструкции по медицинскому применению. **Взаимодействия** Субстраты изоферментов CYP450 с узким терапевтическим индексом: необходим терапевтический контроль эффективности или концентрации действующего вещества при индифференцированной терапии препаратом Иларис® и при необходимости проводить индивидуальную коррекцию дозы.

*Перед назначением препарата, пожалуйста, ознакомьтесь с полной инструкцией.

Использованные изображения не являются изображениями реальных пациентов. Только для медицинских и фармацевтических работников. Для распространения в местах проведения медицинских или фармацевтических выставок, семинаров, конференций и иных подобных мероприятий.