



PROGRAM



52. simpozij Hrvatskog društva
za dječju neurologiju
s međunarodnim sudjelovanjem

23.-26.11.2023.
Sveti Martin na Muri



Poštovane kolegice i kolege, cijenjeni suradnici i partneri, dragi prijatelji,

iznimna mi je čast i zadovoljstvo poželjeti Vam dobrodošlicu na 52. simpozij Hrvatskog društva za dječju neurologiju s međunarodnim sudjelovanjem, koji se ove godine održava u Svetom Martinu na Muri, najsjevernijem mjestu naše lijepe domovine, u razdoblju od 23. – 26. studenog 2023. godine.

Organizacija ovogodišnjeg Simpozija našeg društva pripala je Poliklinici za dječje bolesti Sabol, koja ove godine slavi 30-obljetnicu od osnivanja (1993-2023).

I ovaj simpozij obilovat će nizom suvremenih tema, prikazima slučajeva, razmišljanjima i pitanjima na koje tražimo odgovore u svom svakodnevnom radu s našim bolesnicima. Cilj Simpozija je upoznati se i konstruktivno raspraviti i o temama koje u dosadašnjem respektabilno dugom iskustvu naših simpozijских susreta nisu bile u žarištu interesa ili o temama koje su nam manje poznate, poput novih suvremenih tehnologija koje se primjenjuju danas ili nas njihova primjena očekuje u budućnosti.

GLAVNE TEME SIMPOZIJA SU:

1. Neurogenetika
2. Neurooftalmologija
3. Nove tehnologije za stručnjake i pacijente
4. Slobodne teme

Slobodne teme ostavljaju prostor za raspravu o „svakidašnjim“ problemima naših malih bolesnika s epilepsijom, rijetkim/neuromišićnim/neurodegenerativnim/metaboličkim bolestima, glavoboljama, neurorazvojnim i drugim poremećajima. Uvjeren sam da će teme simpozija, brojnost i šarolikost stručnjaka koji se bave različitim vidovima dijagnostike, liječenja, rehabilitacije/rehabilitacije i drugih oblika zbrinjavanja psihološko-neurološki bolesnog djeteta biti izazov za svakog sudionika. Želja nam je da Simpozij ispuni svoje namjere i ciljeve – širenje znanja, dijeljene iskustava te usvajanje najsuvremenijih znanstvenih spoznaja iz različitih područja dječje neurologije i srodnih struka.

Zahvaljujemo Vam na dolasku i veselimo se zajedničkom ugodnom druženju u Svetom Martinu na Muri, prelijepom našem Međimurju, “cvjetnjaku Hrvatske“.

Dobro nam došli!

prof. dr. sc. Nina Barišić, dr. med.
Predsjednica Hrvatskog društva za dječju neurologiju

prim. dr. sc. Zlatko Sabol, dr. med.
Predsjednik Organizacijskog odbora simpozija





Mjesto održavanja:

Terme Sveti Martin
Izvorska 3, 40313 Sveti Martin na Muri

Organizatori:

Poliklinika za dječje bolesti Dr. Sabol
Hrvatsko društvo za dječju neurologiju
Hrvatskog liječničkog zbora (HDDN/HLZ)

Predsjednik organizacijskog odbora:

Prim.dr.sc. Zlatko Sabol, dr.med.

Organizacijski odbor:

Prim.dr.sc. Zlatko Sabol, dr.med.
Mr.sc. Ljiljana Kipke-Sabol, dr.med.
Dr.sc. Goran Krakar, dr.med.
Mr.sc. Goran Kuzmac, dr.med.
Igor Šegović, dr.med.
Romana Ivanic, bacc.med.techn.

Znanstveni odbor:

Prof.dr.sc. Nina Barišić, prim.dr.med.
Prim. Katarina Bošnjak-Nadž, dr. med.
Dunja Čokolić-Petrović, dr. med.
Doc.dr.sc.prim. Sanja Delin, dr. med.
Izv.prof.dr.sc.prim. Vlasta Đuranović, dr. med.
Izv.prof.dr.sc. Romana Gjergja Juraški, dr. med.
Prim.mr.sc. Tomislav Gojmerac, dr. med.
Dr.sc. Ivana Kern, dr.med.
Prim. Matilda Kovač Šižgorić, dr. med.
Izv.prof.dr.sc. Radenka Kuzmanić Šamija, dr. med.
Prim.dr.sc. Maja Jurin, dr.med.
Prof.dr.sc. Maša Malenica, dr. med.
Prim. Eugenija Marušić, dr. med.
Prim.mr.sc. Marija Meštović, dr. med.
Prim.dr.sc. Jelena Petrinović-Dorešić, dr.med.
Prof.dr.sc. Igor Prpić, dr. med.
Prim.dr.sc. Zlatko Sabol, dr.med.
Jadranka Sekelj Fureš, dr. med.

Počasni odbor:

Prof.dr.sc. Vlatka Bošnjak-Mejaški, dr. med.
Prof.dr.sc.prim. Ljerka Cvitanović-Šojat, dr. med.
Prim.mr.sc. Ružica Duplančić Šimunjak, dr. med.
Krasanka Hafner, dr. med.
Prim.dr.sc. Branka Marušić Della Marina, dr. med.
Prim.dr.sc. Ognjen Mladinov, dr. med.
Prof.dr.sc. Ela Paučić Kirinčić, dr. med.
Prim.dr.sc. Ljiljana Popović Miočinović, dr.med.
Fanica Rakić, dr. med.
Ines Rakvin, dr. med.
Prof.dr.sc. Biserka Rešić, dr. med.
Kate Rogulj, dr. med.
Doc.dr.sc. prim. Eugenio Stoini, dr. med.
Prim. Drago Škarpa, dr. med.
Ivo Valić, dr. med.

PROGRAM

Znanstveni program održava se u dvorani Mura.



Četvrtak, 23.11.2023.

18:00-18:30 **Koktel dobrodošlice**

18:30-19:00 **Pozvano predavanje**

Martin Kuhar

Hrvatska akademija znanosti i umjetnosti

„Utoneš u neki drugi svijet“ - epilepsija u umjetnosti kroz stoljeća

Petak, 24.11.2023.

08:00-18:25 **Registracija**

08:30-09:00 **Svečano otvaranje simpozija**

Goran Krakar

Zlatko Sabol

Matija Posavec – Župan Međimurske županije

Nina Barišić

09:00-09:15 **Zlatko Sabol**

Poliklinika za dječje bolesti Dr. Sabol – 30 godina s vama

9:15-10:40 **Neurogenetika I**

Moderatori: Nina Barišić, Zlatko Sabol, Vlasta Đuranović

9:15-9:35 **Mario Ćuk**

KBC Zagreb

Dijagnostički prinos i klinički značaj združene analize genoma CROseq-GenomeBank - Presimptomatsko predviđanje i intervencije s potencijalom transformiranja tijekom neuroloških bolesti u djece

9:35-9:55 **Nina Barišić¹, Branka Polić², Eugenija Marušić², Ana Skelin-Glavaš², Matilda Kovač-Šižgorić¹, Romana Cjergja-Juraški¹, Ivan Abaza², Joško Markić², Hanns Lochmuller³**

¹ Klinika za pedijatriju Srebrnjak

² KBC Split Klinika za pedijatriju

³ Brain and Mind Research Institute, University of Ottawa, Canada

Genetski poremećaji neuromuskularne transmisije - širenje genetskog i fenotipskog spektra: novosti u dijagnostici i terapiji



9:55-10:10 **Mia Damašek¹, Silvija Pušeljić¹, Dunja Čokolić-Petrović¹, Martina Kos¹, Zdravka Krivdić-Dupan²**

¹ KBC Osijek, Klinika za pedijatriju

² KBC Osijek, Klinički zavod za dijagnostičku i intervencijsku radiologiju

Progresivno psihomotoričko propadanje - od simptoma do dijagnoze Tay Sachsove bolesti

10:10-10:25 **Stella Radina Jurčić¹, Maša Malenica¹, Snježana Gverić¹**

¹ Klinički bolnički centar "Sestre milosrdnice"

Evolutivni pejzaž neonatalnih konvulzija: genetski izazovi danas

10:25-10:40 **Silvana Marković¹, Maja Toth-Mršić¹, Dijana Mlinar¹, Maja Lončar-Knežević¹, Tanja Šimek Štubelj¹, Tamara Žigman², Danijela Petković Ramadža²**

¹ Opća bolnica Koprivnica

² KBC Zagreb, Klinika za pedijatriju

CNTNAP-2 razvojni poremećaj - iskustva iz opće bolnice

10:40-11:10 **Pauza za kavu**

11:10-17:00 **Neurogenetika II**

Moderatori: Dunja Čokolić-Petrović, Sanja Delin, Biserka Rešić

11:10-11:25 **Feodora Stipoljev^{1,2}, Ana Vičić¹, Romana Gjergja Juraški³**

¹ Klinička bolnica Sveti Duh

² Medicinski fakultet Sveučilišta Josip Juraj Strossmayer Osijek

³ Dječja bolnica Srebrnjak Genomska dijagnostika u neuropedijatriji- primjeri iz kliničke prakse

Genomska dijagnostika u neuropedijatriji – primjeri iz kliničke prakse

11:25-11:40 **Martina Kos¹, Dunja Čokolić Petrović¹, Mia Damašek¹**

¹ KBC Osijek

MT Atp6 mutacija – od kliničke slike do dijagnoze

11:40-11:55 **Dunja Čokolić-Petrović¹, Mia Damašek¹, Martina Kos¹, Maša Malenica²**

¹ KBC Osijek

² KBC Sestre Milosrdnice

10 godina[®] evolucije GNAO1 gena

11:55-12:10 **Biserka Rešić¹, Anita Ursić², Jasminka Rešić Karara³, Bernarda Lozić³**

¹ Poliklinika Stradivari

² Poliklinika Pediatri

³ KBC Split

Važnost kliničkih pokazatelja u dijagnozi i potvrdi novih mutacija GRIN2B

12:10-12:25 **Andrijana Pilon Far¹, Katarina Vulin¹, Lana Lončar¹, Ivana Đaković¹, Sanja Pejić-Roško¹, Jadranka Sekelj Fureš¹, Vlasta Đuranović¹, Ana Tripalo Batoš¹**
¹ Klinika za dječje bolesti Zagreb
Fenotipska varijabilnost mutacija SPTAN1 gena

12:25-12:40 **Ivan Lehman¹, Sanda Huljev Frković¹, Branka Bunoza¹, Nataša Nenadić Baranašić¹, Miroslav Weiss¹, Maja Jurin¹**
¹ KBC Zagreb
Kromosomopatije kao genetski uzrok epilepsije

12:40-12:55 **Sanja Delin^{1,2}, Linda Pavić¹, Iva Pavić³**
¹ Opća bolnica Zadar, Odjel za pedijatriju
² Sveučilište u Zadru, Odjel za psihologiju
³ Opća bolnica Zadar, Odjel za radiologiju
Individualizirano liječenje utemeljeno na preciznoj medicini kod epilepsije s ranim početkom

12:55-14:00 **Ručak**

Sponzorirana predavanja

Moderatori: Maša Malenica, Ksenija Fumić

14:00-15:00 **Sponzorirani simpozij Novartis**
Ksenija Fumić¹
¹ KBC Zagreb
Put prema proširenju novorođenačkog probira na spinalnu mišićnu atrofiju u Republici Hrvatskoj

Branka Bunoza²

² KBC Zagreb

Iskustva u liječenju SMA genskom terapijom u Republici Hrvatskoj

Martina Kos³

³ KBC Osijek

Genska terapija u liječenju spinalne mišićne atrofije – pregled dostupnih podataka i istraživanja na svjetskoj razini

15:00-15:20 **Sponzorirani simpozij Swixx Biopharma**
Radenka Kuzmanić Šamija¹
¹ Pediatrics Plus
Pompeova bolest: Iz perspektive neuropedijatra

Jadranka Sekelj Fureš²

² Klinika za dječje bolesti Zagreb

Duchenneova mišićna distrofija: Iz perspektive neuropedijatra

15:20-16:00 **Sponzorirani simpozij Biogen**
Branka Bunoza¹
¹ KBC Zagreb
Spinraza - naša iskustva i ciljevi liječenja: moguće je više

16:00-16:20 **Pauza za kavu**



-
- 16:20-17:00** **Sponzorirani simpozij Swixx Biopharma**
Maša Malenica¹, Igor Prpić²
¹ KBC Sestre Milosrdnice, ² KBC Rijeka
Interaktivno predavanje
Lennox-Gastaut sindrom – znamo li sve o toj rijetkoj epilepsiji?
-
- 17:00-18:50** **Nove tehnologije za stručnjake i pacijente**
Moderatori: Goran Kuzmac, Romana Gjergja Juraški, Ivana Kern
-
- 17:00-17:20** **Elena Garcés Castellote¹**
¹ Marsi-Bionics
ATLAS Paediatric Exoskeleton
-
- 17:20-17:35** **Iva Šeparović¹, Monika Kukuruzović¹, Tena Trbojević¹, Maša Malenica¹**
¹ KBC Sestre Milosrdnice
Dijigitalni mediji i djeca
-
- 17:35-17:50** **Goran Kuzmac¹, Goran Krakar¹, Alessandro Ninković¹, Zlatko Sabol¹, Tomislav Strgar²**
¹ Poliklinika za dječje bolesti dr. Sabol, ² TIS Grupa
SEND D sustav
-
- 17:50-18:05** **Matilda Kovač Šižgorić¹, Luka Šižgorić², Tomislav Gojmerac¹, Romana Gjergja Juraški¹, Nina Barišić¹**
¹ Dječja bolnica Srebrnjak
² Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu
Napredak u službi medicine - prijenosni uređaji za detekciju epileptičkih napadaja
-
- 18:05-18:20** **Romana Gjergja Juraški¹, Matilda Kovač Šižgorić¹, Tomislav Gojmerac¹**
¹ Dječja bolnica Srebrnjak
Umjetna inteligencija u pedijatrijskoj medicini spavanja - naša iskustva i izazovi
-
- 18:20-18:35** **Ivana Kern¹, Mirella Pajić¹, Petra Schlosser¹, Boris Najdanović¹, Marin Škugor¹, Ivana Kern¹**
¹ Specijalna bolnica za zaštitu djece s neurorazvojnim i motoričkim smetnjama
Primjena principa robotske terapije u radu s pedijatrijskim pacijentima
-
- 18:35-18:50** **Marin Škugor¹, Mirella Pajić¹, Boris Najdanović¹, Petra Schlosser¹**
¹ Specijalna bolnica za zaštitu djece s neurorazvojnim i motoričkim smetnjama
Primjena robotske terapije u slučaju osmogodišnje djevojčice s cerebralnom paralizom
-
- 19:00-19:30** **Godišnja skupština HDDN**
-
- 20:00** **Večera**

Subota, 25.11.2023.

08:00-16:30 Registracija

8:30-12:35 Neurooftalmologija

Moderatori: Vlatka Mejaški Bošnjak, Jelena Petrinović Dorešić,
Jadranka Sekelj-Fureš

08:30-8:50 Els Ortibus

University Hospitals Leuven

Cerebral visual impairment: short ABC for the child neurologist

08:50-9:10 Sonja Alimović¹

¹ Edukacijsko-rehabilitacijski fakultet, Sveučilište u Zagrebu

Od funkcionalne procjene do edukacije i rehabilitacije djece s CVI

09:10-09:30 Jelena Petrinović Dorešić¹

¹ Poliklinika za dječje bolesti Sabol

Kada oftalmolog treba neuropedijatra, a kad neuropedijatar oftalmologa?

09:30-09:50 Marijan Klarica¹

¹ Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu

Promjene tlaka i hidrodinamike očne i cerebrospinalne tekućine u uvjetima
na Zemlji i u svemiru

09:50-10:05 Andrea Paulik¹, Ana Katušić¹, Sonja Alimović¹

¹ Edukacijsko-rehabilitacijski fakultet

Upitnik predverbalne procjene vidnog funkcioniranja (PreViAs)

10:05-10:20 Martina Sedlar¹, Snježana Seitz¹

¹ Dnevni centar za rehabilitaciju djece i mladeži „Mali dom – Zagreb“

Timski pristup u habilitaciji djece s oštećenjem vida i dodatnim utjecajnim
teškoćama (MDVI)

**10:20-10:35 Ivana Đaković¹, Ana Tripalo Batoš¹, Tonći Grmoja¹, Neda Striber¹, Iva Prvčić¹,
Franka Cegur¹, Katarina Vulin¹, Katja Dumić Kubat¹, Sanja Pejić Roško¹,
Lana Lončar¹, Andrijana Pilon Far¹, Jadranka Sekelj Fureš¹**

¹ Klinika za dječje bolesti Zagreb

Septo-optička displazija - spektar bolesnika

10:35-10:50 Pauza za kavu



Moderatori: Katarina Bošnjak Nađ, Igor Prpić, Goran Krakar

10:50-11:05 **Katarina Bošnjak-Nađ¹**
¹ Specijalna bolnica za zaštitu djece s neurorazvojnim i motoričkim smetnjama
Značaj vidnih evociranih potencijala kod djece s neurorazvojnim poremećajima

11:05-11:20 **Edita Runjić¹, Eugenija Marušić¹, Maja Tomasović¹, Ana Skelin Glavaš¹**
¹ KBC Split
Optički neuritis u djece

11:20-11:35 **Jadranka Sekelj Fureš¹, Sanja Pejić-Roško¹, Lana Lončar¹, Ivana Đaković¹,
Andrijana Pilon-Far¹, Vlasta Đuranović¹**
¹ Klinika za dječje bolesti Zagreb
Optički neuritis u demijelinizacijskim bolestima dječje dobi

Sponzorirana predavanja

Moderatori: Ivan Lehman, Matilda Kovač Šižgorić

11:35-12:15 **Sponzorirani simpozij Astra Zeneca**
Jasminka Stepan Giljević¹, Goran Krakar²
¹ Klinika za dječje bolesti Zagreb, ² Poliklinika za dječje bolesti Dr. Sabol
Raznovrsnost kliničkih prezentacija neurofibromatoze tip 1 i prikaz slučaja

12:15-12:35 **Sponzorirano predavanje BioMarin**
Igor Prpić¹
¹ KBC Rijeka
Funkcionalna procjena djece s neuronskom ceroidnom lipofuscinozom tip 2 (CLN2) - smjernice za liječenje

12:35-13:45 **Ručak**

13:45-14:25 **Sponzorirani simpozij Roche**
Goran Krakar¹, Ivan Lehman²
¹ Poliklinika za dječje bolesti Dr. Sabol, ² KBC Zagreb
Subotom u 2

14:25-16:20 **Slobodne teme**
Moderatori: Maja Jurin, Eugenija Marušić, Silvana Marković

14:25-14:40 **Stella Radina Jurčić¹, Snježana Gverić¹**
¹ KBC Sestre Milosrdnice
Čuvari budućnosti novorođenčadi: Taktike neuroprotekcije i njihova implementacija u jedinicama neonatološkog intenzivnog liječenja

14:40-14:55 **Snježana Bilac¹, Katarina Bošnjak Nađ¹, Dunja Dejanović¹, Sandra Šrut²**
¹ Specijalna bolnica za zaštitu djece s neurorazvojnim i motoričkim smetnjama
² Fakultet hrvatskih studija
Teškoće u ponašanju kod predškolske djece s različitim stupnjem perinatalnog oštećenja mozga – rizik je rizik

14:55-15:10 **Eugenija Marušić¹, Edita Runjić¹, Mislav Dadić¹, Maja Tomasović¹, Ana Skelin¹**
¹ KBC Split
Narkolepsija i katapleksija u djece

15:10-15:25 **Maja Jurin¹, Ivan Lehman¹, Branka Bunoza¹, Nina Barišić²**
¹ KBC Zagreb, Klinika za pedijatriju, Zavod za neuropedijatriju, ² Dječja bolnica Srebrnjak
Ishod neurokirurškog liječenja farmakorezistentne epilepsije u bolesnika
Zavoda za neuropedijatriju Klinike za pedijatriju KBC-a Zagreb od 2003.
do 2023. godine

Sponzorirana predavanja

Moderatori: Branka Bunoza, Andrea Šimić Klarić

15:25-15:45 **Sponzorirani simpozij Astra Zeneca**
Matilda Kovač Šižgorić¹

¹ Dječja bolnica Srebrnjak

Respiratorni sincicijski virus-možemo li pomoći najugroženijima

15:45-16:05 **Sponzorirano predavanje Salvus**

Maša Malenica¹

¹ KBC Sestre Milosrdnice

Godinu dana s Buccolamom

16:05-16:20 **Poster sekcija**

Moderatori: Branka Bunoza, Andrea Šimić Klarić

Andrea Šimić Klarić¹, Nora Pušeljić², Silvija Pušeljić²

¹ OŽB Požega, Medicinski fakultet Sveučilišta „Josip Juraj Strossmayer“ Osijek

² Klinika za pedijatriju KBC Osijek, Medicinski fakultet Sveučilišta „Josip Juraj Strossmayer“ Osijek

Cerebro-okulo-facio- skeletalni sindrom 1 (COFS) – prikaz slučaja

Darija Šimić¹, Ana Šarić¹, Ivan Lehman¹, Branka Bunoza¹,
Ivana Rako¹, Nina Barišić², Ksenija Fumić¹

¹ KBC Zagreb, ² Dječja bolnica Srebrnjak

**Šestomjesečno iskustvo novorođenačkog probira
na spinalnu mišićnu atrofiju u Republici Hrvatskoj**

Ana Skelin Glavaš¹, Eugenija Marušić¹, Edita Runjić¹, Mislav Dadić¹,
Veronika Pupić-Vurilj¹, Maja Tomasović¹

¹ KBC Split

Uloga genetskih čimbenika u etiologiji neurorazvojnih poremećaja

Tomislav Vitković¹, Dajana Bulić¹, Tena Matijaš¹

¹ Centar za rehabilitaciju Zagreb, Soboština

**Primjena komplementarno suportivne terapije Neurofeedback
u Centru za rehabilitaciju Zagreb**

16:20-16:30 **Zatvaranje simpozija**

20:00 **Večera**

Nedjelja, 26.11.2023.

10:00-12:00 **Regionalni sastanak**

važne obavijesti

Bodovanje

Simpozij će se bodovati od strane Hrvatske liječničke komore sa 16 bodova za aktivne sudionike i s 11 bodova za pasivne sudionike.

Simpozij će biti bodovan od strane Hrvatske komore medicinskih sestara sukladno Pravilniku.

Registracijski desk

Registracijski desk će početi s radom pola sata prije početka predavanja i bit će otvoren tijekom cijelog trajanja znanstvenog programa.

Službeni jezici

Službeni jezici Simpozija su hrvatski i engleski.

Simultano prevođenje nije osigurano.

Službene oznake

Svi registrirani sudionici s plaćenom kotizacijom dobit će službene oznake (akreditacije) koje su obvezni nositi na svim mjestima stručnog i društvenog programa Simpozija.

Znanstveni program

Simpozij će se odvijati u obliku plenarnih predavanja, usmenih izlaganja, satelitskih simpozija i e-postera. Usmena izlaganja će biti na hrvatskom ili engleskom jeziku.

Sponzorska izložba

Za cijelo vrijeme trajanja Simpozija, ispred dvorane Mura organizirana je izložba proizvođača opreme, uređaja i proizvoda te ostalih tvrtki vezanih za dječju neurologiju.

Izložba crteža

Tijekom simpozija ispred kongresne dvorane Mura organizirana je izložba radova djece oboljele od epilepsije.

Kontakt

Tehnički organizator:

Conventus Credo d.o.o.

Bogišićeva 2, 10000 Zagreb

MB 2102510 / OIB 94766180676

ID HR-AB-01-08057163

T +385 1 4854 696 / F +385 1 4854 580

ivana@conventuscredo.hr



Međimurje

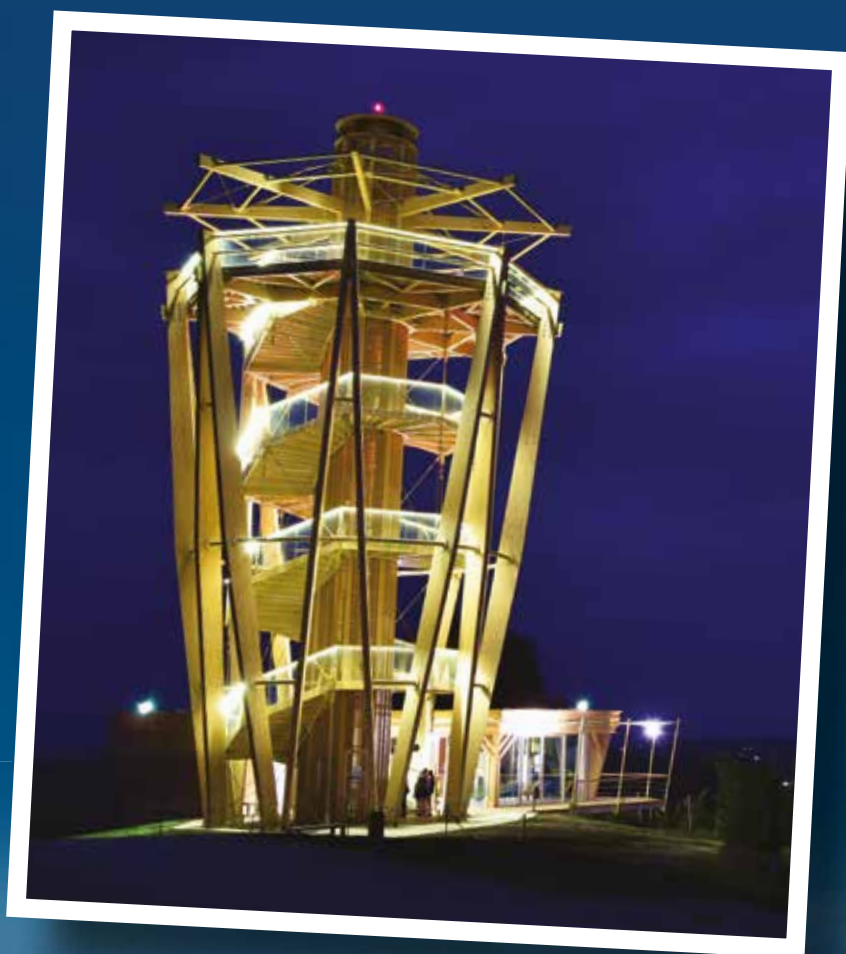
**U tijelu Hrvatske, Međimurje je srce
koje bije snagom neukroćenih rijeka.**

Diše svježinom završetaka planinskih obronaka i razigranih krošanja šuma. Prehranjuje se iz čistih polja i vrtova, osnažuje u pčelinjacima. Napaja se božanskim pilom svojih vinograda, regenerira u termalnim vodama koje na površinu zemlje izlaze iz njezinih najdubljih žila. Hrvatski je to cvjetnjak nepomućene ljepote, prirodne ravnoteže i kultivirane zajednice. Mjesto prisnosti s baštinom i priznavanjem modernog, živahno utočište tradicijske kontinentalne kulinarike vješto prožete trendovskim šarmom. Međimurje. Sjeverna vrata Hrvatske koja, kad otvorite, unesete u srce i zauvijek čuvate svoj dio ljepote otoka između dviju rijeka.

Žabnik



Robadje - mađerkin breg



Robadje - maderkin breg



Kapelščak

Sponzori

ZLATNI SPONZORI

AstraZeneca 

 NOVARTIS

SwiXX  **BioPharma**
Modern Medicines for All

SREBRNI SPONZORI



BRONČANI SPONZORI



SPONZORI





Koselugo[®]

(selumetinib)
10 mg & 25 mg kapsule



SKRAĆENI SAŽETAK OPISA SVOJSTAVA LIJEKA: KOSELUGO[®]

▼ (selumetinib) Koselugo 10 mg tvrde kapsule. Koselugo 25 mg tvrde kapsule. **Kvalitativni i kvantitativni sastav:** Koselugo 10 mg tvrde kapsule: Jedna tvrda kapsula sadrži 10 mg selumetiniba (u obliku hidrogensulfata). **Koselugo 25 mg tvrde kapsule:** Jedna tvrda kapsula sadrži 25 mg selumetiniba (u obliku hidrogensulfata). **Farmaceutski oblik:** Tvrda kapsula. **Koselugo 10 mg tvrde kapsule:** Bijela do bjelkasta, neprozirna tvrda kapsula veličine 4 (približno 14 mm x 5 mm) s crtom na sredini i oznakom „SEL 10“ otisnutom crnom tintom. **Koselugo 25 mg tvrde kapsule:** Plava, neprozirna tvrda kapsula veličine 4 (približno 14 mm x 5 mm) s crtom na sredini i oznakom „SEL 25“ otisnutom crnom tintom. **Terapijske indikacije:** Koselugo je kao monoterapija indiciran za liječenje simptomatskih, inoperabilnih pleksiiformnih neurofibromata (PN) kod pedijatrijskih bolesnika s neurofibromatozom tipa 1 (NF1) u dobi od 3 ili više godina. **Doziranje i način primjene:** Liječenje lijekom Koselugo mora započeti liječnik s iskustvom u dijagnosticanju i liječenju bolesnika s tumorima povezanim s NF1. **Doziranje:** Preporučena doza lijeka Koselugo je 25 mg/m² tjelesne površine, a uzima se peroralno dvaput na dan (približno svakih 12 sati). Doziranje se prilagođava individualno na temelju tjelesne površine (mg/m²) i zaokružuje na najbližu moguću vrijednost od 5 mg ili 10 mg (do maksimalne pojedinačne doze od 50 mg). Da bi se postigla željena doza, mogu se kombinirati kapsule lijeka Koselugo različitih jačina. Liječenje lijekom Koselugo treba nastaviti sve dok je primjetna klinička korist odnosno do progresije PN-a ili pojave neprihvatljive toksičnosti. Budući da su podaci za bolesnike starije od 18 godina ograničeni, nastavak liječenja u odrasloj dobi treba se temeljiti na koristima i rizicima za pojedinog bolesnika prema ocjeni liječnika. Međutim, uvođenje liječenja lijekom Koselugo kod odraslih bolesnika nije prikladno. **Prapuštena doza:** Ako bolesnik propusti dozu lijeka Koselugo, treba je uzeti samo ako je do sljedeće predviđene doze preostalo više od 6 sati. **Povraćanje:** Ako bolesnik povraća nakon primjene lijeka Koselugo, ne smije uzeti dodatnu dozu. Sljedeću dozu treba uzeti prema uobičajenom rasporedu. **Prilagodbe doze:** Ovisno o sigurnosti i podnošljivosti lijeka kod pojedinog bolesnika, možda će biti potrebno privremeno prekinuti primjenu i/ili smanjiti dozu ili trajno obustaviti liječenje selumetinibom. Za preporuke za smanjenje/prilagodbu doze vidjeti Tablicu 2 i Tablicu 3 u Sažetku opisa svojstava lijeka. **Savjeti za prilagodbe doze: kod smanjenja ejekcijske frakcije lijeve klijetke (LVEF):** u slučaju asimptomatskog smanjenja LVEF-a za >10 postotnih bodova u odnosu na početnu vrijednost i pada ispod donje granice normale koju propisuje ustanova, liječenje selumetinibom treba privremeno prekinuti do povlačenja nuspojava. Nakon povlačenja nuspojava liječenje selumetinibom treba nastaviti u dozi smanjenoj za jednu razinu. Kod bolesnika kod kojih se razvije simptomatsko smanjenje LVEF-a ili smanjenje LVEF-a 3. ili 4. stupnja liječenje selumetinibom treba prekinuti, a bolesnika odmah uputiti kardiologu. **Kod toksičnih učinaka na oči:** kod bolesnika kojima se dijagnosticiraju odvajanje pigmentnog epitela mrežnice (engl. retinal pigment epithelial detachment, RPED) ili centralna serozna retinopatija (CSR) uz smanjenu oštrinu vida, primjenu selumetiniba treba privremeno prekinuti sve do povlačenja nuspojava; pri nastavku liječenja dozu selumetiniba treba smanjiti za jednu razinu. Kod bolesnika kojima se dijagnosticiraju RPED ili CSR bez smanjene oštine vida treba provoditi oftalmološku ocjenu svaka 3 tjedna do povlačenja nuspojava. Kod bolesnika kojima se dijagnosticiraju okluzija mrežnice vene (engl. retinal vein occlusion, RVO) liječenje selumetinibom treba trajno obustaviti. **Kod istodobne primjene s inhibitorima CYP3A4 ili CYP2C19:** Istodobna primjena snažnih ili umjerenih inhibitora CYP3A4 ili CYP2C19 se ne preporučuje, već treba razmotriti druge lijekove. Ako je istodobna primjena snažnog ili umjerenog inhibitora CYP3A4 ili CYP2C19 neophodna, preporučuje se smanjiti dozu lijeka Koselugo prema uputama navedenim u dijelu 4.2. Sažetka opisa svojstava lijeka. **Posebne populacije: oštećenje funkcije bubrega:** prema podacima iz kliničkih ispitivanja ne preporučuje se prilagođavati dozu kod bolesnika s blagim, umjerenim ili teškim oštećenjem bubrežne funkcije te onih u završnom stadiju bubrežne bolesti. **Oštećenje funkcije jetre:** prema podacima iz kliničkih ispitivanja ne preporučuje se prilagođavati dozu kod bolesnika s teškim oštećenjem jetrene funkcije. **Eničko podrijetlo:** Kod odraslih ispitivanja azijskog podrijetla opažena je povećana sistemska izloženost, premda postoji značajna podudarnost s ispitivanima iz zapadnih zemalja nakon korekcije za tjelesnu težinu. Ne preporučuje se posebne prilagodbe početne doze kod pedijatrijskih bolesnika azijskog podrijetla, no te bolesnike treba pažljivo nadzirati zbog mogućih nuspojava. **Pedijatrijska populacija:** Sigurnost i djelotvornost lijeka Koselugo u djece i adolescenata mlađih od 3 godine nisu ustanovljene. Nema dostupnih podataka. **Način primjene:** Koselugo je namijenjen za peroralnu primjenu. Može se uzimati s hranom ili bez nje. Kapsule se ne smiju žvakati, otapati ni otvarati jer bi to moglo utjecati na oslobađanje lijeka i apsorpciju selumetiniba. Koselugo se ne smije primjenjivati kod bolesnika koji ne mogu ili ne žele kapsulu progutati cijelu. Prije početka liječenja treba procijeniti bolesnikov sposobnost gutanja kapsule. Očekuje se da će za gutanje kapsula selumetiniba biti dovoljne standardne tehnike gutanja lijekova. Kod bolesnika koji imaju poteškoća s gutanjem kapsule može se razmotriti upućivanje odgovarajućem zdravstvenom radniku, poput logopeda, kako bi se pronašle prikladne metode koje se mogu prilagoditi određenom bolesniku. **Za sve ostale informacije o doziranju lijeka, prilagodbama doze, doziranju u posebnim populacijama i načinu primjene vidjeti dijelove 4.2, 4.4, 4.5 i 4.8. u Sažetku opisa svojstava lijeka. Kontraindikacije:** Preosjetljivost na djelatnu tvar ili neku od pomoćnih tvari navedenih u dijelu 6.1. Sažetka opisa svojstava lijeka. **Teško oštećenje jetrene funkcije (vidjeti dijelove 4.2 i 5.2 u Sažetku opisa svojstava lijeka).** **Posebna upozorenja i mjere opreza pri uporabi:** Smanjenje ejekcijske frakcije lijeve klijetke (LVEF): u pivotalnom i kliničkom ispitivanju asimptomatsko smanjenje ejekcijske frakcije prijavljeno kod 26% pedijatrijskih bolesnika. Mali broj ozbiljnih slučajeva smanjenja LVEF-a povezanog sa selumetinibom prijavljen je kod pedijatrijskih bolesnika koji su sudjelovali u programu proširenog pristupa lijeku. LVEF treba ocijeniti ehokardiogramom prije početka liječenja da bi se utvrdile početne vrijednosti. Prije uvođenja liječenja selumetinibom bolesnici moraju imati ejekcijsku frakciju iznad donje granice normale koju propisuje ustanova. Tijekom liječenja LVEF treba ocijenjivati u intervalima od približno 3 mjeseca ili češće ako je to klinički indicirano. Smanjenje LVEF-a može se zbrinuti privremenim prekidom primjene lijeka, smanjenjem doze ili obustavom liječenja. **Toksični učinci na oči:** Bolesnicima treba savjetovati da prijave sve nove poremećaje vida. Kod pedijatrijskih bolesnika koji su primali selumetinib prijavljen je zamagljen vid. Zabilježeni su izolirani slučajevi RPED-a, CSR-a i RVO-a. U skladu s kliničkom praksom preporučuje se provesti oftalmološku ocjenu prije početka liječenja i kad god bolesnik prijavi nove poremećaje vida. Kod bolesnika kojima se dijagnosticiraju RPED ili CSR bez smanjene oštine vida treba provoditi oftalmološku ocjenu svaka 3 tjedna do povlačenja nuspojava. U slučaju dijagnoze RPED-a ili CSR-a praćenih smanjenom oštrinom vida liječenje selumetinibom treba privremeno prekinuti, a pri nastavku liječenja smanjiti dozu. Ako se laboratorijski dijagnosticiraju RVO, liječenje selumetinibom treba trajno obustaviti. **Odstupanja u laboratorijskim vrijednostima jetrenih parametara:** kod primjene selumetiniba mogu se javiti odstupanja u laboratorijskim vrijednostima jetrenih parametara, a naročito povišene vrijednosti AST-a i ALT-a. Laboratorijske vrijednosti jetrenih parametara treba kontrolirati prije uvođenja selumetiniba te najmanje jednom mjesečno tijekom prvih 6 mjeseci liječenja, a zatim sukladno kliničkoj indikaciji. Odstupanja u laboratorijskim vrijednostima jetrenih parametara treba zbrinuti privremenim prekidom primjene lijeka, smanjenjem doze ili obustavom liječenja. **Poremećaji kože i potkožno tkivo:** u pivotalnom kliničkom ispitivanju vrlo su često prijavljeni kožni osip (uključujući makulopapulami osip i akneiformni osip), paronihija i promjene na kosi. **Primjena nadomjestaka vitamina E:** bolesnike treba upozoriti da ne uzimaju nadomjeske vitamina E. Koselugo 10 mg kapsule sadrže 32 mg vitamina E u obliku pomoćne tvari D-alfa-tokoferil polietilenglikol 1000 sukcinata (TPGS). Koselugo 25 mg kapsule sadrže 36 mg vitamina E u obliku TPGS-a. Visoke doze vitamina E mogu povećati rizik od krvarenja kod bolesnika koji istodobno uzimaju antikoagulanse ili antitrombotične lijekove. Potrebno je češće provoditi ocjenu antikoagulacije, uključujući internacionalni normalizirani omjer ili protrombinsko vrijeme, da bi se utvrdilo kada je potrebno prilagoditi dozu antikoagulanse ili antitrombotičnih lijekova. **Rizik od gušenja:** Selumetinib dolazi u obliku kapsule koja se mora progutati cijela. Neke bolesnici, a naročito djeca mlađa od 6 godina, mogu biti izloženi riziku od gušenja kapsulom zbog razvojnih, anatomskih ili psiholoških razloga. Stoga se selumetinib ne smije primjenjivati kod bolesnika koji ne mogu ili ne žele kapsulu progutati cijelu. **Žene reproductivne dobi:** Primjena lijeka Koselugo ne preporučuje se kod žena reproductivne dobi koje ne koriste kontracepciju. **Za sve ostale informacije o posebnim upozorenjima i mjerama opreza pri uporabi vidjeti dijelove 4.4 i 4.8 u Sažetku opisa svojstava lijeka. Interakcije s drugim lijekovima i drugi oblici interakcija:** Ispitivanja interakcija provedena su samo kod zdravih odraslih osoba (u dobi od >= 18 godina). Lijekovi koji mogu povećati plazmatske koncentracije selumetiniba: potrebno je izbjegavati istodobnu primjenu lijekova snažnih inhibitora CYP3A4 (npr. klaritromicin, sok od grejpa, ketokonazol za peroralnu primjenu) ili CYP2C19 (npr. tiklopidin). Potrebno je izbjegavati istodobnu primjenu lijekova koji su umjereni inhibitori CYP3A4 (npr. eritromicin i flukonazol) i CYP2C19 (npr. omeprazol). Ako se njihova istodobna primjena ne može izbjeći, bolesnike treba pažljivo nadzirati zbog mogućih nuspojava i smanjiti dozu selumetiniba. **Lijekovi koji mogu smanjiti plazmatske koncentracije selumetiniba:** Potrebno je izbjegavati istodobnu primjenu snažnih induktora CYP3A4 (npr. fenitoina, rifampicina, karbamazepina, gospine trave) ili umjerenih induktora CYP3A4 i lijeka Koselugo. **Lijekovi čiju plazmatsku koncentraciju može promijeniti selumetinib:** Selumetinib je inhibitor prijenosnika OAT3 in vitro. Ne može se isključiti mogućnost klinički značajnog učinka na farmakokinetiku istodobno primijenjenih supstrata OAT3 (npr. metotreksata i furosemida). Budući da je TPGS inhibitor P-gp-a in vitro, ne može se isključiti mogućnost klinički značajnih interakcija sa supstratima P-gp-a (npr. digoksinom ili fexofenadinom). Učinak selumetiniba na izloženost oralnim kontraceptivima nije se ocjenjivao. Stoga ženama koje uzimaju hormonalne kontraceptive treba preporučiti da dodatno koriste i mehaničku metodu kontracepcije. **Učinak lijeka za smanjenje želučane kiseline na selumetinib:** Otapanje kapsula selumetiniba ne ovisi o pH vrijednosti. Koselugo se može bez ograničenja primjenjivati istodobno s lijekovima koji mijenjaju želučani pH (tj. antagonistima H2-receptora i inhibitorima protonске pumpe), uz izuzetak omeprazola, koji je inhibitor CYP2C19. **Vitamin E:** Kapsule lijeka Koselugo sadrže vitamin E u obliku pomoćne tvari TPGS-a. Stoga bolesnici trebaju izbjegavati uzimanje nadomjestaka vitamina E, a kod onih koji istodobno uzimaju antikoagulanse ili antitrombotične lijekove treba češće provoditi procjene antikoagulacije. **Za detaljnije informacije o interakcijama s drugim lijekovima i drugim oblicima interakcija vidjeti dio 4.5. u Sažetku opisa svojstava lijeka. Plodnost, trudnoća i dojenje:** Ženama reproductivne dobi treba savjetovati da izbjegavaju trudnoću dok uzimaju Koselugo. Kod žena reproductivne dobi preporučuje se prije početka liječenja provesti test na trudnoću. I muškarcima i ženama (reproductivne dobi) treba savjetovati da koriste učinkovitu kontracepciju tijekom liječenja lijekom Koselugo i još najmanje tjedan dana po njegovu završetku. Ne može se isključiti mogućnost da selumetinib smanji učinkovitost oralnih kontraceptiva, pa ženama koje uzimaju hormonalne kontraceptive treba preporučiti da uz njih koriste i mehaničku metodu kontracepcije. Nema podataka o primjeni selumetiniba kod trudnica. Ispitivanja na životinjama ukazala su na reproductivnu toksičnost. Primjena lijeka Koselugo ne preporučuje se kod trudnica ni žena reproductivne dobi koje ne koriste kontracepciju. Ako bolesnica ili partnerica bolesnika koji uzima Koselugo zatrudne, treba ih upozoriti na mogući rizik za plod. Nije poznato izlučuju li se selumetinib i njegovi metaboliti u majčino mlijeko. Budući da se ne može isključiti rizik za dojenje, dojenje treba prekinuti tijekom liječenja lijekom Koselugo. Nema podataka o učinku lijeka Koselugo na plodnost ljudi. **Za više informacija o primjeni lijeka/utjecaju na plodnost, trudnoći i dojenje vidjeti dio 4.4. i 4.6 u Sažetku opisa svojstava lijeka. Nuspojava: Sažetak sigurnosnog profila:** U pedijatrijskih bolesnika najčešće nuspojava bilo kojeg stupnja bile su povraćanje, proljev, povišene razine kreatin fosfokinaze u krvi, mučnina, suha koža, pireksija, akneiformni dermatitis, astenijski događaji, paronihija, stomatitis, snižene vrijednosti hemoglobina, osip (osip akneiformnog), hipotalbuminemija i povišene vrijednosti aspartat aminotransferaze. Privremeni primarni primjena lijeka i smanjenja doze zbog nuspojava javljenih su kod 82% odnosno 39% bolesnika (N=74 pedijatrijska bolesnika). Najčešće prijavljene nuspojava koje su dovele do prilagodbe doze (privremeni prekid primjene ili smanjenje doze) selumetiniba bile su povraćanje, paronihija, mučnina, proljev i pireksija. Trajna obustava liječenja zbog štetnih događaja prijavljena je kod 12% bolesnika. Prijavljene su sljedeće ozbiljne nuspojava: proljev, anemija, pireksija, povišene vrijednosti kreatin fosfokinaze u krvi, povišene vrijednosti kreatinina u krvi, periferni edem i povraćanje. **Opis obradnih nuspojava:** u ispitivanju SPRINT prijavljeno je: smanjenje ejekcijske frakcije lijeve klijetke (LVEF), toksični učinci na oči, paronihija, povišene vrijednosti kreatin fosfokinaze (CPK) u krvi, toksični učinci na probavni sustav (povraćanje, proljev, mučnina, stomatitis), toksični učinci na kožu (akneiformni dermatitis i druge vrste osipa) i promjene na kosi (promjene boje kose, alopecija). **Za više informacija o nuspojavama i sigurnosnom profilu vidjeti dijelove 4.2, 4.4 i 4.8 Sažetka opisa svojstava lijeka. NOSTELJ ODOBRENJA ZA STAVLJANJE LIJEKA U PROMET:** AstraZeneca AB, SE-151 85 Södertälje, Švedska. **BRUJ(E)V ODOBRENJA ZA STAVLJANJE LIJEKA U PROMET:** EU/1/21/1552/001 - 10 mg tvrde kapsule, EU/1/21/1552/002 - 25 mg tvrde kapsule. **Način izdavanja:** Lijek se izdaje ograničeni recept (vidjeti Prilog I). Sažetak opisa svojstava lijeka, dio 4.2. **Detaljnije informacije o ovom lijeku dostupne su na internetskoj stranici Europske agencije za lijekove:** https://www.ema.europa.eu/documents/product-information/koselugo-epar-product-information_hr.pdf i Uputu o lijeku dostupne na internetskoj stranici www.halmed.hr.

▼ **Ovaj je lijek pod dodatnim praćenjem.** Time se omogućuje brzo otkrivanje novih sigurnosnih informacija.

Od zdravstvenih radnika se traži da prijave svaku sumnju na nuspojavu za ovaj lijek. Za postupak prijavljivanja nuspojava vidjeti dio 4.8. u Sažetku opisa svojstava lijeka. U slučaju da primijete bilo kakve nuspojava tijekom liječenja, obavijestite svog liječnika, medicinsku sestru, ljekarnika, Agenciju za medicinske proizvode putem internetske stranice www.halmed.hr ili pozovite HALMED aplikaciju putem Google Play ili Apple App Store trgovine, ili direktno tvrtku AstraZeneca putem linka <https://contactazmedic.astrazeneca.com/>. SAMO ZA ZDRAVSTVENE RADNIKE. Veeva ID: HR-4388; studeni 2023., vrijedi do: studeni 2024. Astra Zeneca d.o.o Radnička cesta 80, 10000 Zagreb. Tel:+385 1 4628 000. www.astrazeneca.com.

Samo za zdravstvene radnike.

Veeva ID: HR - 4436; studeni 2023., vrijedi do studenog 2024.

Astra Zeneca d.o.o Radnička cesta 80, 10000 Zagreb; Tel:+385 1 4628 000
www.astrazeneca.com.



zolgensma[®] ▼

(onasemnogen abeparvovek)

Kontinuirana i dugotrajna ekspresija SMN proteina nakon jednokratne primjene lijeka.¹

HZZO SMJERNICA

Zolgensma

Za primjenu u liječenju djece, u dobi do dvije godine života i tjelesne težine od 2,6 do 13,5 kg, kod bolesnika s 5q spinalnom mišićnom atrofijom (SMA) s utvrđenom bialelnom mutacijom gena SMN1 i s kliničkom dijagnozom SMA tipa 1 ili kod bolesnika s 5q SMA s utvrđenom bialelnom mutacijom gena SMN1 i do 2 kopije gena SMN2.²


SMN protein, protein za preživljavanje motoneurona

Literatura: 1. Zolgensma, Novartis Europharm Limited, zadnji odobreni sažetak opisa svojstava lijeka. 2. Osnovna lista lijekova u primjeni od 01.01.2023.

Sastavni dio ovog materijala je zadnji odobreni sažetak opisa svojstava lijeka koji možete pronaći na <http://www.halmed.hr/Lijekovi/Baza-lijekova/>. Molimo pročitajte zadnji odobreni sažetak opisa svojstava lijeka i uputu o lijeku.

Za sve dodatne obavijesti obratite se na: Novartis Hrvatska d.o.o., Radnička cesta 37b, 10000 Zagreb, tel. 01/6274 220, novartis.hrvatska@novartis.com
Datum sastavljanja: 20.10.2023. / Broj odobrenja: HR2310201157

Samo za zdravstvene radnike



CK test* može pomoći
pri odgovoru na neka
VELIKA pitanja

Pomislite na CK test

Zaostajanje u razvoju?
Napravite CK test još danas.

ZAOSTAJANJE U RAZVOJU?

Duchenneova mišićna distrofija (DMD) je rijetka genetska bolest koja uzrokuje progresivno oštećenje i propadanje mišića^{1,2}

Rani znakovi i simptomi:

- Zaostajanje u razvoju motoričkih funkcija^{1,2,3}
- Poteškoće kod podizanja (na noge) ili kasniji početak hoda (do dobi od 18 mjeseci)^{1,4}
- Usporeni razvoj govora i/ili zaostajanje u kognitivnom razvoju^{1,2,3}

NAPRAVITE CK TEST^{2,4}

- CK test je brza, jednostavna i jeftina krvna pretraga⁴
- Povišena vrijednost CK testa upućuje na oštećenje mišića i znak je neke neuromišićne bolesti²
- Bolesnike koji imaju povišenu vrijednost CK ili kašnjenje u razvoju treba uputiti specijalistu za neuromuskularne bolesti.^{1,3,4}

RANO POSTAVLJANJE DIJAGNOZE JE PRESUDNO ZA PRISTUP PRAVOJ TERAPIJI I SKRBI ZA BOLESNIKA^{1,2}

*CK test = krvna pretraga određivanja razine kreatin kinaze (engl. *creatine kinase*, CK)



Reference: 1. Birnkrant DJ, et al. *Lancet Neurol.* 2018;17:251-267. 2. van Ruiten HJ, et al. *Arch Dis Child.* 2014;99:1074-1077. 3. Aartsma-Rus A, et al. *J Pediatr.* 2019;204:305-313.e14. 4. National Task Force for Early

Identification of Childhood Neuromuscular Disorders. Guide for primary care providers. Available at: <https://child-muscleweakness.org/wp-content/uploads/2019/05/PrimaryCareProviderPacket.pdf> (Accessed: srpanj 2021).

SAMO ZA ZDRAVSTVENE RADNIKE

KLINIČKA ISPITIVANJA I ISPITIVANJA PRIMJENE U SVAKODNEVNOJ PRAKSI POKAZUJU:



[VIŠE JE MOGUĆE] IS POSSIBLE

SPINRAZA™ POMAŽE BOLESNICIMA DA OSTVARE VIŠE U USPOREDBI S KONTROLNIM PLACEBO POSTUPKOM I PRIRODNIM TIJEKOM BOLESTI^{1,2}

Prikazane slike nadahnute su stvarnim osobama oboljelima od SMA i služe samo za ilustraciju.

SKRAĆENI SAŽETAK OPISA SVOJSTAVA LIJEKA SPINRAZA

Naziv lijeka: Spinraza 12 mg otopina za injekciju **Djelatna tvar:** nusinersen **Terapijske indikacije:** Spinraza je indicirana za liječenje spinalne mišićne atrofije uzrokovane mutacijom na kromosomu 5q. **Doziranje i način primjene:** Liječenje lijekom Spinraza smije započeti samo liječnik s iskustvom u liječenju spinalne mišićne atrofije (SMA). Odluku o liječenju treba temeljiti na individualiziranoj stručnoj procjeni očekivanih koristi od liječenja za svakog pojedinog bolesnika, uravnoteženih u odnosu na mogući rizik od liječenja lijekom Spinraza. Bolesnici s izrazitom hipotonijom i respiratornim zatajenjem pri rođenju, u kojih lijek Spinraza nije ispitan, možda neće imati klinički značajnu korist zbog teškog nedostatka proteina za preživljenje motoričkih neurona (engl. *survival motor neuron*, SMN). **Doziranje:** Preporučeno doziranje je 12 mg (5 ml) po primjeni. Liječenje lijekom Spinraza potrebno je započeti što prije nakon postavljene dijagnoze, s 4 udarne doze 0., 14., 28. i 63. dana. Nakon toga potrebno je primjenjivati dozu održavanja jedanput svaka 4 mjeseca. **Trajanje liječenja:** Nema dostupnih informacija o dugoročnoj djelotvornosti ovoga lijeka. Potrebu za nastavkom terapije potrebno je redovito provjeravati i razmatrati za pojedinog bolesnika, ovisno o njegovoj kliničkoj slici i odgovoru na terapiju. **Propuštene ili zakašnjele doze:** Ako se zakasni ili propusti udarna doza ili doza održavanja, lijek Spinraza je potrebno primijeniti prema rasporedu u tablici 1 u SPC-u (za više informacija vidjeti SPC, dio 4.2). **Posebne populacije:** **Oštećenje funkcije bubrega:** Nusinersen nije ispitan u bolesnika s oštećenjem funkcije bubrega. Sigurnost i djelotvornost u bolesnika s oštećenjem funkcije bubrega nije ustanovljena te ih je potrebno pažljivo pratiti. **Oštećenje funkcije jetre:** Nusinersen nije ispitan u bolesnika s oštećenjem funkcije jetre. Nusinersen se ne metabolizira putem sustava enzima citokroma P450 u jetri pa je, stoga, malo vjerojatno da će biti potrebna prilagodba doze u bolesnika s oštećenjem funkcije jetre. **Način primjene:** Spinraza se primjenjuje intratekalno putem lumbalne punkcije. Liječenje moraju provoditi zdravstveni radnici s iskustvom u izvođenju lumbalne punkcije. Spinraza se primjenjuje kao intratekalna bolus injekcija tijekom 1 do 3 minute pomoću igle za spinalnu anesteziju. Injekcija se ne smije dati u područjima kože na kojima postoje znakovi infekcije ili upale. Prije primjene lijeka Spinraza preporučuje se izvući volumen cerebrospinalnog likvora koji odgovara volumenu lijeka Spinraza koji će se ubrizgati. Možda će biti potrebna sedacija da bi se primijenila Spinraza, na što će ukazati kliničko stanje bolesnika. Može se razmotriti intratekalna primjena lijeka Spinraza vođena ultrazvukom (ili drugim slikovnim tehnikama), osobito u mlađih bolesnika i bolesnika sa skoliozom. **Kontraindikacije:** Preosjetljivost na djelatnu tvar ili neku od pomoćnih tvari. **Posebna upozorenja i mjere opreza pri uporabi:** **Postupak lumbalne punkcije:** Postoji rizik od nuspojava povezanih s postupkom lumbalne punkcije (npr. glavobolja, bol u leđima, povraćanje). Potencijalne teškoće povezane s ovim putem primjene mogu se opaziti u vrlo mladih bolesnika i onih sa skoliozom. Prema odluci liječnika, može se razmotriti upotreba ultrazvuka ili druge slikovne tehnike kao pomoć pri intratekalnoj primjeni lijeka Spinraza. **Trombocitopenija i poremećaji koagulacije:** Poremećaji koagulacije i trombocitopenija, uključujući akutnu tešku trombocitopeniju, opaženi su nakon primjene drugih supkutano ili intravenski primijenjenih protusmjernih oligonukleotida. Ako je klinički indicirano, prije primjene lijeka Spinraza preporučuje se provesti laboratorijske testove trombocita i koagulacije. **Bubrežna toksičnost:** Bubrežna toksičnost opažena je nakon primjene drugih supkutano i intravenski primijenjenih protusmjernih oligonukleotida. Ako je klinički indicirano, preporučuje se određivanje proteina u mokraći (po mogućnosti iz uzorka prve jutarnje mokraće). Kod trajno povišene razine proteina u mokraći potrebno je razmotriti potrebu za daljnjom procjenom. **Hidrocefalus:** Zabilježeni su slučajevi neopstruktivnog hidrocefalusa koji nije bio povezan s meningitisom ili krvarenjem u bolesnika liječenih nusinersenom nakon stavljanja lijeka u promet. Nekim je bolesnicima bio ugrađen ventrikuloperitonealni drenažni sustav (šant, engl. *shunt*). U bolesnika sa smanjenom razinom svijesti potrebno je uzeti u obzir mogućnost hidrocefalusa te provesti odgovarajući pregled. Koristi i rizici liječenja nusinersenom u bolesnika s ventrikuloperitonealnim drenažnim sustavom za sada nisu poznati pa je potrebno pažljivo razmotriti nastavak liječenja. **Pomoćne tvari:** Ovaj lijek sadrži manje od 1 mmol (23 mg) natrija po bočici od 5 ml, tj. zanemarive količine natrija. Ovaj lijek sadrži manje od 1 mmol (39 mg) kalija po bočici od 5 ml, tj. zanemarive količine kalija. **Nuspojave:** Procjena sigurnosti lijeka Spinraza temelji se na podacima bolesnika iz kliničkih ispitivanja i praćenja nakon stavljanja lijeka u promet. Najčešće nuspojave povezane s primjenom lijeka Spinraza bile su glavobolja*, povraćanje*, bol u leđima*. *Nuspojave za koje se smatra da su povezane s lumbalnom punkcijom i mogu se smatrati manifestacijama postpunkcijskog sindroma (poslije lumbalne punkcije). Prije propisivanja lijeka molimo pročitajte zadnji odobreni sažetak opisa svojstava lijeka i uputu o lijeku.

Način izdavanja: Lijek se izdaje na ograničeni recept. **Nositelj odobrenja:** Biogen Netherlands B.V. Prins Mauritslaan 13, 1171 LP Badhoevedorp, Nizozemska

Broj odobrenja: EU/1/17/1188/001

Datum revizije teksta: siječanj, 2022.



Biogen Pharma d.o.o., Savska cesta 32, 10000 Zagreb, Hrvatska. tel.: 01 775 73 22, www.biogen.hr
SAMO ZA ZDRAVSTVENE RADNIKE.
Datum pripreme: rujan 2023., Biogen-221876



Budite korak ispred – otkrijte rano CLN2

Neuronska ceroidna lipofuscinoza tipa 2 (CLN2) je pedijatrijski neurodegenerativni poremećaj s brзом progresijom koji je moguće liječiti, a očituje se kroz epileptičke napadaje i zaostajanje u razvoju govora kao tipične rane znakove i simptome.¹

Ubrzajte ranu dijagnozu tako da prepoznate tipične rane znakove i simptome CLN2.



Dvije godine je predugo: rana dijagnoza je ključna



Novonastali, neprovocirani napadaji¹

- Počinju između 2. i 4. godine života
- Najčešće generalizirani toničko-klonički, miklonički ili atonički napadaji
- Djeca često dobiju pogrešnu dijagnozu epilepsije bez daljnje obrade za CLN2²



Rano zaostajanje u razvoju govora¹

- Zaostajanje u razvoju govora jedan je od najranijih simptoma
- 83% djece s CLN2 ima rano zaostajanje u razvoju govora³



Poremećaji kretanja¹

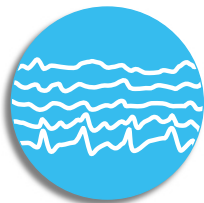
- Ataksija
- Epileptički i neepileptički mioklonus
- Distonija
- Spastičnost



Zaostajanje u razvoju²

- Kašnjenje u postizanju ključnih točaka u praćenju razvoja

NE ČEKAJTE gubitak vida da biste postavili dijagnozu CLN2



Nepravilnosti u EEG-u^{1,4}

- Fotoparoksizmalni odgovor (PPR) na niskofrekvencijsku (1–3 Hz) intermitentnu svjetlosnu stimulaciju (IPS)
- Niskofrekvencijski (1–3 Hz) IPS u mnogim slučajevima izaziva pojavu okcipitalnih šiljaka visoke amplitude



Nepravilnosti u MR-u¹

- Cerebelarna atrofija i periventrikularni hiperintenziteti bijele tvari

TESTIRAJTE bolesnika na CLN2 čim vidite BILO KOJI od ovih nespecifičnih ranih znakova

Ne čekajte — ISKLJUČITE ILI POTVRDITE CLN2 enzimskim ili molekularnim testiranjem

Laboratorijska je dijagnoza CLN2 jednostavna²

Zlatni standard za dijagnozu je dokaz nedostatka aktivnosti enzima TPP1 i opažanje patogenih mutacija u svakom alelu gena *CLN2/TPP1* (u *trans* formi).²

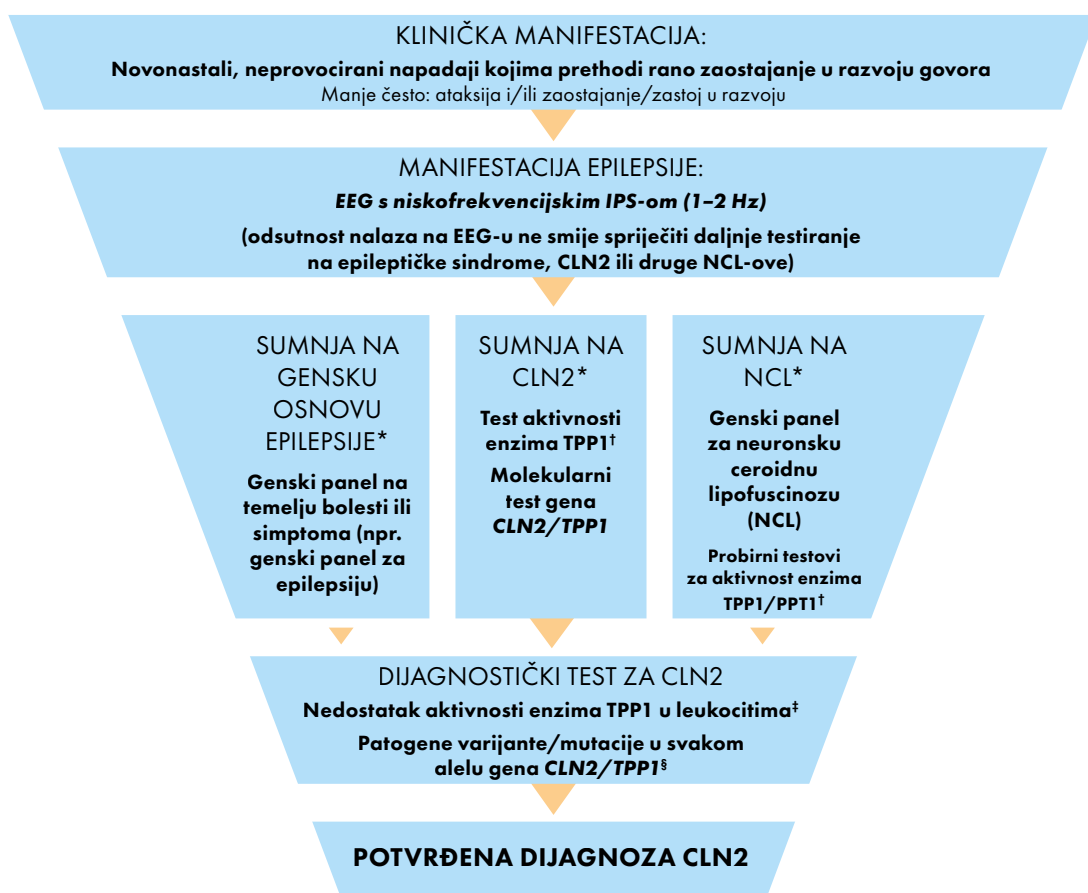


Enzimski test za procjenu aktivnosti enzima TPP1, poput testa iz suhe kapi krvi (DBS), ima dijagnostičku vrijednost kada je u skladu s kliničkim znakovima CLN2 ili ako je potvrđen molekularnom analizom.²



Molekularno testiranje gena *CLN2/TPP1* uključeno je u brojne komercijalno dostupne genske panele temeljene na simptomima (npr. epilepsija) i panelima bolesti (npr. NCL, LSD).²

Dijagnostički postupnik CLN2²



Preuzeto od Fietz et al. 2016.

*Mogu biti potrebne dodatne kliničke procjene, kao što su MR mozga, OCT/VEP/ERG/FA i EM biopsija. [†]Aktivnost enzima TPP1 može se mjeriti u vrstama uzoraka kao što su suhe kapi krvi ili slina. Uz TPP1 korisno je ispitati i aktivnost enzima PPT1 (bolest CLN1). [‡]Testiranje aktivnosti enzima TPP1 u drugim vrstama uzoraka također može imati dijagnostičku vrijednost. [§]Uključuje sekvenciranje pojedinačnih gena, genske panele ili sekvenciranje cijelih eksona/genoma.

Za dijagnozu CLN2 treba koristiti enzimске i/ili molekularne testove²

Više o CLN2 saznajte na www.CLN2connection.eu

EEG, elektroencefalogram; EM, elektronska mikroskopija; ERG, elektroretinogram; FA, fluoresceinska angiografija; IPS, intermitentna svjetlosna stimulacija (*intermittent photo stimulation*); LSD, lizosomski poremećaj nakupljanja (*lysosomal storage disorder*); MR, magnetska rezonancija; NCL, neuronalna ceroidna lipofuscinoza; OCT, okularna koherentna tomografija (*ocular coherence tomography*); PPT1, palmitoil-protein tioesteraza; VEP, vidno evocirani potencijal.

Literatura: 1. Williams RE, et al. *Pediatr Neurol.* 2017;69:102–112. 2. Fietz M et al. *Mol Genet Metab.* 2016;119:160–167. 3. Nickel M et al. *Lancet Child Adolesc Health.* 2018;2(8):582–590. 4. Specchio N, et al. *Epilepsia.* 2017;58(8):1380–1388.

B:OMARIN®

©2020 BioMarin International Ltd. Sva prava pridržana.
EU/CLN2/1001 Studeni 2020.

www.CLN2connection.eu

SAMO ZA ZDRAVSTVENE RADNIKE



Evrysdi[®] ▼

risdiplam

Omogućava dojenčadi, djeci, tinejdžerima i odraslima:

- Trajno poboljšanje ili stabilizaciju motoričkih funkcija^{1,2,3}
- Očuvanje sposobnosti gutanja i hranjenja^{1,2,3}
- Dosljednu ekspresiju SMN proteina kroz cijeli središnji živčani sustav i u perifernim tkivima⁴
- Tretman koji se dobro podnosi uz svakodnevno doziranje kod kuće^{1,2,3}

11 000+
osoba sa
SMA liječeno
u svijetu*

*Na temelju komercijalnih pacijenata, programa pristupa pacijentima prije odobrenja i sudionika kliničkog ispitivanja od rujna 2023. Podaci u arhivi. Grupa Roche, 2023.

Evrysdi je indiciran za liječenje spinalne mišićne atrofije (SMA) uzrokovane mutacijom na kromosomu 5q u bolesnika koji imaju kliničku dijagnozu SMA tipa 1, tipa 2 ili tipa 3 ili jednu do četiri kopije gena *SMN2*.

▼ Ovaj je lijek pod dodatnim praćenjem. Time se omogućuje brzo otkrivanje novih sigurnosnih informacija. Od zdravstvenih radnika se traži da prijave svaku sumnju na nuspojavu za ovaj lijek. Upute za prijavljivanje dostupne su na www.halmed.hr.

VAŽNE INFORMACIJE O SIGURNOSTI Kontraindikacije: Preosjetljivost na djelatnu tvar ili neku od pomoćnih tvari navedenih u dijelu 6.1 Sažetka opisa svojstava lijeka **Posebna upozorenja i mjere opreza pri uporabi- Potencijalna embriofetalna toksičnost** U ispitivanjima na životinjama opažena je embriofetalna toksičnost (vidjeti dio 5.3 Sažetka opisa svojstava lijeka). Bolesnike reproduktivne dobi treba upozoriti na rizike te da se mora koristiti visokoučinkovita kontracepcija tijekom liječenja i još najmanje 1 mjesec nakon posljednje doze u žena odnosno 4 mjeseca nakon posljednje doze u muškaraca. Prije uvođenja lijeka Evrysdi u bolesnika reproduktivne dobi treba potvrditi status trudnoće (vidjeti dio 4.6 Sažetka opisa svojstava lijeka). **Mogući učinci na plodnost muškaraca** Temeljem opažanja iz ispitivanja na životinjama, bolesnici ne smiju donirati spermiju tijekom liječenja i još 4 mjeseca nakon posljednje doze lijeka Evrysdi. Prije uvođenja liječenja s bolesnicima reproduktivne dobi treba razgovarati o strategijama očuvanja plodnosti (vidjeti dijelove 4.6 i 5.3 Sažetka opisa svojstava lijeka). Učinci lijeka Evrysdi na plodnost muškaraca nisu se ispitivali u ljudi. **Toksičnost za mrežnicu** Učinci lijeka Evrysdi na strukturu mrežnice opaženi u nekliničkim ispitivanjima sigurnosti nisu primijećeni u kliničkim ispitivanjima u bolesnika sa SMA-om. Međutim, dugoročni podaci još su uvijek ograničeni. Dugoročan klinički značaj tih nekliničkih nalaza stoga nije ustanovljen (vidjeti dio 5.3 Sažetka opisa svojstava lijeka). **Pomoćne tvari Izomalt** Evrysdi sadrži izomalt (2,97 mg po ml). Bolesnici s rijetkim nasljednim poremećajima nepodnošenja fruktoze ne bi smjeli uzimati ovaj lijek. **Natrij** Evrysdi sadrži 0,375 mg natrijeva benzoata po ml. Natrijev benzoat može pojačati žuticu (žutilo kože i očiju) u novorođenčadi (do 4 tjedna starosti). Evrysdi sadrži manje od 1 mmol natrija (23 mg) po dozi od 5 mg, tj. zanemarive količine natrija. **Najčešće nuspojave** U bolesnika sa SMA om s nastupom u dojenačkoj dobi najčešće nuspojave opažene u kliničkim ispitivanjima lijeka Evrysdi bile su vrućica (54,8%), osip (29,0%) i proljev (19,4%). U bolesnika sa SMA om s nastupom u kasnijoj dobi najčešće nuspojave opažene u kliničkim ispitivanjima lijeka Evrysdi bile su vrućica (21,7%), glavobolja (20,0%), proljev (16,7%) i osip (16,7%). Navedene nuspojave javljale su se bez prepoznatljivog kliničkog ili vremenskog obrasca te su se općenito povlačile unatoč nastavku liječenja i u bolesnika koji su imali SMA s nastupom u dojenačkoj dobi i u onih oboljelih od SMA s nastupom u kasnijoj dobi. Vidjeti i dio 5.3 Sažetka opisa svojstava lijeka za učinke lijeka Evrysdi opažene u nekliničkim ispitivanjima.

Prijavljivanje sumnji na nuspojavu Nakon dobivanja odobrenja lijeka važno je prijavljivanje sumnji na njegove nuspojave. Time se omogućuje kontinuirano praćenje omjera koristi i rizika lijeka. Od zdravstvenih radnika se traži da prijave svaku sumnju na nuspojavu lijeka putem nacionalnog sustava prijave nuspojava: Agencija za lijekove i medicinske proizvode (HALMED) Internetska stranica: www.halmed.hr ili potražite HALMED aplikaciju putem Google Play ili Apple App Store trgovine

Za cjelovitu informaciju molimo pogledati zadnji odobreni Sažetak opisa svojstava lijeka, dostupan na mrežnim stranicama www.halmed.hr.

SAMO ZA ZDRAVSTVENE RADNIKE

Međunarodni naziv djelatne/ih tvari: risdiplam, Broj odobrenja: EU/1/21/1531/001, Nositelj odobrenja: Roche Registration GmbH, 79639 Grenzach-Wyhlen, Njemačka, Lijek se izdaje na recept. Sastavni dio ovog materijala je cjelokupni odobreni Sažetak opisa svojstava lijeka, dostupan na mrežnim stranicama www.halmed.hr. M-HR-00001778 Datum izrade: rujna 2023.

1. Sažetak opisa svojstava lijeka Evrysdi, dostupan na www.halmed.hr; 2. Darras BT. et al. N Engl J Med 2021;385:427-35.; 3. Mercuri E et al. Lancet Neurol 2022; 21: 42-5; 4. Poirier A et al. Pharmacol Res Perspect. 2018;e00447



**DOSTUPNO NA
OSNOVNOJ
LISTI LIJEKOVA!**

BUCCOLAM[®]
MIDAZOLAM OROMUCOSAL SOLUTION

52. simpozij Hrvatskog društva
za dječju neurologiju
s međunarodnim sudjelovanjem

23.-26.11.2023.
Sveti Martin na Muri

