

Přípravek SKYCLARYS je indikován k léčbě Friedreichovy ataxie (FA) u dospělých a dospívajících ve věku od 16 let.¹

NYNÍ MŮŽETE OVLIVNIT ŽIVOT PACIENTŮ S FRIEDREICHOVOU ATAXIÍ (FA).^{1,2}

FA je jedna z nejčastějších dědičných ataxií.^{3,4}

FA je závažné onemocnění spojené s progresivní svalovou slabostí, únavou a ztrátou koordinace vedoucí k invaliditě.^{3,4}

Diagnózu FA potvrzuje genetický test, který zahrnuje analýzu expanze GAA tripletu.³

Včasné potvrzení diagnózy uspiší poskytnutí specializované multidisciplinární péče vašim pacientům. Ta jim může pomoci udržet jejich nezávislost delší dobu.⁵

SKYCLARYS™
(omaveloxolone) 50 mg capsules

SKYCLARYS

- je indikován k léčbě Friedreichovy ataxie (FA) u dospělých a dospívajících ve věku od 16 let.¹
- první lék, který pomáhá zpomalit progresi FA a pomáhá zachovat motorické funkce.^{1,2}

Reference: 1. SKYCLARYS, Souhrn údajů o přípravku, datum poslední revize textu 02/2025. 2. Lynch DR et al. Ann Neurol. 2021;89(2):212–225. 3. Schulz JB, Boesch S, Bürk K, et al. Diagnosis and treatment of Friedreich ataxia: a European perspective. Nat Rev Neurol. 2009;5(4):222–234. 4. National Institute of Neurological Disorders and Stroke. Friedreich Ataxia. Form Approved OMB# 0925-0648 Exp. Date 06/2024. Accessed 05 April 2023. <https://www.ninds.nih.gov/health-information/disorders/friedreich-ataxia#f5>. Cook A, Giunti P. Friedreich's ataxia: clinical features, pathogenesis and management. Br Med Bull. 2017; 124(1):19–30. doi: 10.1093/bmb/ldx034. PMID: 29053830; PMCID: PMC5862303

ZKRÁCENÁ INFORMACE O LÉČIVÉM PŘÍPRAVKU SKYCLARYS

Název přípravku: Skydars 50 mg tvrdé tobolky. **Složení:** Jedna tvrdá tobolka obsahuje 50 mg omaveloxolonu. Úplný seznam pomocných látek je uveden v SPC. **Terapeutické indikace:** Přípravek Skydars je indikován k léčbě Friedreichovy ataxie u dospělých a dospívajících ve věku od 16 let. **Dávkování a způsob podání:** Lék o omaveloxolone musí zahájit a sledovat lékař se zkušenostmi v léčbě pacientů s Friedreichovou ataxií. Doporučená dávka je 150 mg omaveloxolonu (3 tvrdé tobolky, jedna o síle 50 mg) jednou denně. Pokud po užití přípravku dojde ke zvracení, nemá být lék nahrazen další dávkou. Pokud dojde k vyvrácení dávky, má být další dávka užita následující den jako obvykle. Nemá se užívat dvojnásobná dávka, aby se nahradila vynechaná dávka. Přípravek je určen k perorálnímu podání. Omaveloxolon se má užívat lokálně nejméně 1 hodinu před jídlem nebo 2 hodiny po jídle. Tobolky přípravku Skydars se mají polykat celé. U pacientů, kteří nejsou schopni polykat celé tobolky, je možné tobolky přípravku Skydars otevřít a celý obsah nasypat na 2 polévkové lžce želečného pytle. Pacienti musí celou směs léčivého přípravku a jídla okamžitě zkonsumovat; nalozat nejméně 1 hodinu před jídlem nebo 2 hodiny po jídle. Přípravná směs se nesmí uchovávat k dalšímu podání. **Porucha funkce jater:** U pacientů s lehkou poruchou funkce jater (trída A dle Childa-Pugha) není nutná úprava dávky. U pacientů se středně těžkou poruchou funkce jater (trída B dle Childa-Pugha) se má dávka snížit na 100 mg jednou denně, přičemž 2 nebo 2,5 pevné sledovat nežádoucí účinky. Pokud se objeví nežádoucí účinky, má se zvážit snížení dávky na 50 mg jednou denně. U pacientů s těžkou poruchou funkce jater (trída C dle Childa-Pugha) se nemá přípravek používat. Bezpečnost a účinnost přípravku Skydars u dětí a dospívajících ve věku do 16 let nebyly dosud stanoveny. **Kontraindikace:** Hypersenzitivita na léčivou látku nebo na kteroukoli pomocnou látku. **Zvláštní upozornění:** **Zvýšení hladin aminotransferáz:** Léčba omaveloxolonem v klinických hodnoceních s pacienty s Friedreichovou ataxií byla spojena se zvýšením hladin alaninaminotransferázy (ALT) a aspartátaminotransferázy (AST). Hladiny ALT, AST a bilirubinu mají být před zahájením léčby omaveloxolonem monitorovány jednou měsíčně během prvních 3 měsíců léčby a poté pravidelně podle klinické indikace. Pokud se hladiny ALT nebo AST zvýší na $> 5 \times \text{ULN}$, je třeba léčbu omaveloxolonem okamžitě přerušit a co nejdříve zopakovat vyšetření funkce jater. Pokud se laboratorní abnormality stabilizují nebo ustoupí, může být podávání omaveloxolonu znovu zahájeno. Pokud se hladiny ALT nebo AST zvýší na $> 3 \times \text{ULN}$ a hladina bilirubinu se zvýší na $> 2 \times \text{ULN}$, je třeba léčbu omaveloxolonem okamžitě přerušit a co nejdříve zopakovat vyšetření funkce jater. Ve vyšetřeních se má pokračovat podle potřeby. Jakmile se laboratorní abnormality stabilizují nebo ustoupí, může být podávání přípravku Skydars znovu zahájeno s odpovídajícím frekvencí monitorování pomocí jater. **Lékové interakce:** Omaveloxolon je primárně metabolizován prostřednictvím CYP3A4. Souběžné používání silných nebo středně silných inhibitorů CYP3A4 může významně zvýšit systémovou expozici omaveloxolonu. Pokud se nete vyloučí souběžné používání silných nebo středně silných silných inhibitorů CYP3A4, je třeba zvážit snížení dávky omaveloxolonu a monitorování stavu pacienta. Souběžné používání omaveloxolonu s silnými nebo středně silnými indukci CYP3A4 může významně snížit expozici omaveloxolonu, což může snížit účinnost omaveloxolonu. Pacienti, kteří jsou léčeni omaveloxolonem, je třeba upozornit, aby se při užívání omaveloxolonu vyhnuli souběžnému používání induktorů CYP3A4. Pokud je to možné, je třeba zvážit alternativní léčbu. **Abnormality hladiny lipidů:** Léčba omaveloxolonem byla spojena se zvýšením hladiny cholesterolu v lipoproteinech o nízké hustotě (LDL) a snížením hladiny cholesterolu v lipoproteinech o vysoké hustotě (HDL). Před zahájením léčby omaveloxolonem mají být vyhodnoceny parametry lipidů a během léčby mají být tyto hodnoty pravidelně monitorovány. Abnormality hladiny lipidů je třeba léčit podle standardních klinických doporučení. **Zvýšení hladiny natřetického peptidu typu B (BNP):** Léčba omaveloxolonem byla spojena se zvýšením hladiny BNP, ale bez současného zvýšení krevního tlaku nebo přidružených příhod pletičky organismu tekturami nebo měřstváho středního selhání. Kardiomyopatie a diabetes mellitus jsou u pacientů s Friedreichovou ataxií časté. Hladiny BNP mají být monitorovány před léčbou a pravidelně během léčby. Pacienti mají být upozorněni na známky a příznaky měřstváho středního selhání související s pletičkami organismu tekturami, jako jsou náhlý přírůstek tělesné hmotnosti ($\geq 1,4$ kg za 1 den nebo $\geq 2,3$ kg za 7 týdnů), periferní otoky a dušnost. Pokud se objeví známky a příznaky pletiček organismu tekturami, má být hladina BNP (nebo NT-proBNP) monitorována a má se postupovat podle standardních klinických doporučení. Léčba přípravkem Skydars má být během řešení pletiček organismu tekturami přerušena. Pokud nete pletiček organismu tekturami nalezne lést, má být léčba přípravkem Skydars ukončena. Podle klinického posouzení se dále doporučuje častější sledování pacientů, kteří byli nedávno hospitalizováni z důvodu pletiček organismu tekturami v důsledku základního onemocnění jako kardiomyopatie, diabetické CGD IV, stupně nebo jiné etiologie. **Snížení tělesné hmotnosti:** Léčba přípravkem Skydars byla spojena s mírným poklesem tělesné hmotnosti. Je třeba pacientům doporučit, aby pravidelně sledovali svou tělesnou hmotnost. Pokud dojde k nevytřetitelnému nebo klinicky významnému poklesu tělesné hmotnosti, pacient má být dále vyšetřen. **Hypersenzitivní reakce:** Přípravek Skydars je spojen s rizikem rozvoje hypersenzitivních reakcí zahrnujících kopivku a vyrážku. Pokud dojde k výskytu hypersenzitivní reakce, je nezbytné v případě potřeby přiměřeně vhodná opatření. Pacienti mají být informováni o známkách a příznacích hypersenzitivní reakce. **Interakce s jinými léky užívanými přípravku:** Omaveloxolon je substrátem CYP3A4. Souběžné podávání silných nebo středně silných inhibitorů CYP3A4 (např. klarithromycinu, itrazakonolu, ketokonazolu, cyklosporinu, cyklosporinu, flukonazolu a fluvoaxamidu) nebo induktorů CYP3A4 (např. karbamazepinu, fenobarbitalu, fenytoinu, primidolu, rifampicinu, těžkých tečované a efavirenzu) ovlivní farmakokinetiku omaveloxolonu. Grapefruit a grapefruitová šťáva jsou inhibitory CYP3A4, proto je třeba pacienty upozornit, aby se jejich konzumací při užívání přípravku Skydars vyhnuli. **Fertilita, těhotenství a kojení:** Přípravek Skydars se v těhotenství a u žen ve fertilním věku, které nepoužívají antikoncepci, nemá používat. Pacienti mají před zahájením léčby přípravkem Skydars, během léčby a po dobu 28 dnů po jejím ukončení používat účinnou antikoncepci. Používání přípravku Skydars může snížit účinnost hormonální antikoncepce. Je třeba doporučit pacientům, aby se vyhnuli souběžnému používání s kombinovanou hormonální antikoncepcí (např. ve formě tablet, náplasti, vaginálních kroužků). Ženy, které užívají hormonální antikoncepci, mají být poučeny, aby během souběžného používání a po dobu 28 dnů po ukončení užívání přípravku Skydars používaly alternativní metodu antikoncepce (např. nehormonální nitroděložní tělíško) nebo další nehormonální antikoncepční prostředky (např. kondomy). Údaje o přirotnosti omaveloxolonu v lidském mateřském mléce nejsou k dispozici. Riziko pro kojene děti nete vyloučit. Přípravek Skydars se v období kojení nemá podávat. Údaje o účincích přípravku Skydars na fertilitu u dověka nejsou k dispozici. **Účinky na schopnost řídit a obsluhovat stroje:** Omaveloxolon má malý vliv na schopnost řídit nebo obsluhovat stroje. Po užití omaveloxolonu se může objevit únav. **Nežádoucí účinky:** **Velmi časté:** chřipka, hypersenzitivita zahrnující kopivku a vyrážku, snížená chuť k jídlu, bolest hlavy, orofaryngeální bolest, nauzea, příjem, zvracení, zvýšená hladina ALT, zvýšená hladina AST, bolest zad, svalové spazmy, únav, snížení tělesné hmotnosti. **Časté:** infekce močových cest, hypertenzivní reakce, zvýšená hladina lipoproteinů o velmi nízké hustotě, bolest horní části břicha, bolest břicha, zvýšená hladina GGT, dysmenorea, zvýšená hladina BNP. **Předávkování:** Pro přípravku Skydars neustojí žádné specifické antidotum. Stav pacienta, u níž dojde k předávkování, je nutno pečlivě sledovat a poskytnout jim odpovídající podpornou léčbu. **Podmínky uchovávání:** Tento lékový přípravek nevyžaduje žádné zvláštní podmínky uchovávání. **Balení:** 50 mg: Balení obsahující 90 (1 lahvička) tvrdých tobolek. Lahvička z HDPE polypropylenovým dětským bezpečnostním uzávěrem zabezpečení indukční fólií. **Držitel rozhodnutí o registraci:** Biogen Netherlands BV, 1171 LP Badhoevedorp, Nizozemsko. **Reg. číslo:** E5/123/1786/001. **Způsob uhrady a vývoje:** Výdej léčivého přípravku je vázan na lékařský předpis. Přípravek není hrazen z prostředků veřejného zdravotního pojištění. **Datum revize textu:** 02/2025.

▼ Tento lékový přípravek podléhá dalšímu sledování. To umožní rychlé získání nových informací o bezpečnosti. Žádáme zdravotnické pracovníky, aby hlásili jakákoli podezření na nežádoucí účinky.

Před předepsáním léku se prosím seznáme s úplnou informací o přípravku.

Biogen (Czech Republic) s.r.o., Na Pankráži 1683/127, 140 00 Praha 4, tel.: 255 706 200, www.biogen.com.cz

Biogen (Czech Republic) s.r.o., Na Pankráži 1683/127, Praha 4, 140 00

tel.: +420 255 706 200, www.biogen.com.cz

Biogen-246442, březen 2025

 **Biogen**