

MJS/0330

Data: 08-11-2013

Comunicação Dirigida aos Profissionais de Saúde
Síndrome hemofagocítica notificada em doentes tratados com fingolimod (Gilenya)

Exmo(a). Sr(a). Dr(a).,

A Novartis, com o acordo da Agência Europeia do Medicamento e do INFARMED, I.P., gostariam de informá-lo sobre a notificação de 2 casos fatais de síndrome hemofagocítica em doentes com esclerose múltipla tratados com fingolimod.

Resumo:

- Foram notificados 2 casos fatais de síndrome hemofagocítica (HPS), ambos no contexto de uma infeção, em doentes tratados com fingolimod 0,5 mg por dia durante 9 e 15 meses, respetivamente.
- É importante o diagnóstico precoce de HPS de modo a melhorar o prognóstico através do início do seu tratamento o mais cedo possível, bem como o das condições subjacentes, por exemplo infeções virais.
- Os sintomas e sinais frequentes associados a HPS são:
 - Febre, astenia, hepatoesplenomegalia e adenopatia que podem estar associadas a manifestações mais graves, tais como insuficiência hepática ou dificuldade respiratória.
 - Citopenia progressiva, níveis acentuadamente elevados de ferritina sérica, hipertrigliceridemia, hipofibrinogenemia, coagulopatia, citólise hepática e hiponatremia.

Informação adicional sobre síndrome hemofagocítica e recomendações

A presente comunicação tem como objetivo sensibilizar os profissionais de saúde relativamente às dificuldades em diagnosticar a HPS e a importância de um diagnóstico precoce, uma vez que existe um risco de agravamento da situação clínica do doente quando o diagnóstico e o tratamento são tardios.

A HPS é uma síndrome hiperinflamatória muito rara e potencialmente fatal que tem sido descrita em associação com infeções (infeções primárias ou reativação de infeções virais,

por exemplo Epstein Barr), doenças malignas (por exemplo, linfoma), deficiência imunitária e outras doenças autoimunes (por exemplo, lúpus).

De notar que Gilenya é um imunossupressor seletivo e que o seu efeito sobre o sistema imunológico aumenta o risco de infeções. Foram notificados casos de infeções graves durante a sua utilização. O Resumo das Características do Medicamento (RCM) de Gilenya será atualizado para mencionar que foram notificados casos fatais de HPS.

Diagnóstico

Clinicamente, a HPS manifesta-se frequentemente com febre, astenia, hepatoesplenomegalia e adenopatia que podem estar associadas a manifestações mais graves, tais como insuficiência hepática ou dificuldade respiratória. A HPS pode ser fatal, especialmente quando o diagnóstico e o tratamento apropriado são tardios.

Em termos citopatológicos a HPS manifesta-se pela ativação dos macrófagos bem diferenciados com hemofagocitose proeminente em órgãos hematopoiéticos ou nódulos linfáticos.

Os resultados laboratoriais consistem muitas vezes em citopenia progressiva, níveis acentuadamente elevados de ferritina sérica, hipertrigliceridemia, hipofibrinogenemia, coagulopatia, citólise hepática e hiponatremia.

O diagnóstico requer a avaliação de todos os resultados clínicos e laboratoriais e deve ser confirmado por um especialista.

Tratamento

O reconhecimento precoce e o tratamento imediato demonstraram melhorar o prognóstico da HPS. Não está definido, até à data, um tratamento padrão para a HPS; diversos agentes quimioterapêuticos têm sido descritos como capazes de melhorar o resultado, em algumas situações. Adicionalmente ao tratamento da síndrome, é também importante o tratamento da doença subjacente (por exemplo, infeção viral).

Contacto para notificação de suspeitas de reações adversas

Qualquer suspeita de reação adversa associada à utilização de Gilenya deve ser notificada ao INFARMED, I.P., preferencialmente através do formulário *online* do Portal RAM disponível na página eletrónica do INFARMED, I.P. em:

<http://extranet.infarmed.pt/page.seram.frontoffice.seramhomepage>

ou através dos contactos:

Direção de Gestão do Risco de Medicamentos
Parque de Saúde de Lisboa - Avenida do Brasil, 53
1749-004 Lisboa – Portugal
Telef: +351 21 798 71 40/41
Fax: 21 798 73 97
E-mail: farmacovigilancia@infarmed.pt

ou para a Novartis Farma, Produtos Farmacêuticos, S.A.:

Telefone 21 000 8600

Fax 21 000 8716

E-mail: clinicalsafety.pt@novartis.com

Comunicação de informação

Caso tenha quaisquer questões ou necessite de informação adicional no que diz respeito ao uso de Gilenya, por favor contacte o Departamento Médico da Novartis através do telefone 21 000 8600.

Com os melhores cumprimentos,

NOVARTIS FARMA, Produtos Farmacêuticos, S.A.



Paula Martins de Jesus

Diretora Médica