



contactgroep

Reisadviezen voor patiënten met paroxysmale nachtelijke hemoglobininurie (PNH)





contactgroep

Het hebben van PNH hoeft geen reden te zijn niet op vakantie of op reis te gaan. Als je maar een aantal voorzorgsmaatregelen neemt en een zorgvuldige planning maakt. Want als PNH-patiënt weet je dat het verloop van de ziekte grillig en onvoorspelbaar kan zijn. En daar wil je snel op in kunnen spelen. Het ziekteproces verloopt niet bij alle patiënten hetzelfde dus standaardadviezen zijn niet te geven. Er zijn patiënten die één of meerdere medicijnen gebruiken of een andere ziekte naast PNH hebben. Elke PNH-patiënt heeft zijn eigen specifieke aanpak.

De Stichting AA & PNH Contactgroep heeft een checklist gemaakt. Deze is zeer uitgebreid en dat betekent voor de meeste patiënten dat niet alles van toepassing zal zijn. Lees de informatie toch nauwkeurig door en noteer belangrijke zaken.

Onderaan de checklist vind je de beschrijving van je aandoening in verschillende talen. Eerst staan er de beschrijvingen van PNH als je geen eculizumab of ravulizumab gebruikt. Daarna volgen de beschrijvingen van PNH als je wel eculizumab gebruikt. Neem deze beschrijvingen mee. Mocht je onverhoopt een arts moeten bezoeken, dan kan je de beschrijving overhandigen in diverse talen.

De arts speelt een belangrijke rol bij de voorbereidingen van je vakantie of reis. Meld je vakantie dus tijdig, dan geef je je arts de tijd om je zo goed mogelijk van dienst te kunnen zijn.

In welk seizoen je je biesen ook pakt en waar je ook heen gaat, wij wensen je een prettige vakantie toe!



contactgroep

Checklist

- Vertel je arts over de vakantieplannen: periode, locatie, vervoer.
- Vraag de arts een brief met daarin je vorige en huidige behandelingen, evenals een beschrijving van de ziektesituatie. Naam, telefoonnummers van de behandelend arts(en) voor eventueel overleg bij ziekte tussen de arts op de vakantieplek en je eigen arts. Vraag een kopie van het voorschrift of een brief met uitleg over de medicijnen die je meeneemt. Brieven in het Nederlands en in vier vreemde talen staan onderaan dit schrijven.
- Neem voldoende medicatie mee, liever nog wat extra i.v.m. vertraging of verlenging van de reisduur.
- Overleg met je arts of het zinvol is algemene geneesmiddelen mee te nemen zoals antibiotica of middelen tegen diarree.
- PNH-patiënten die eculizumab gebruiken, hebben standaard het antibioticum Cyprofloxacin (ciproxin) bij zich om in te nemen bij niet verklaarbare koorts en meningokokkeninfecties. Hoe lang je het middel moet innemen zal een arts moeten bepalen en is afhankelijk van de klachten en de oorzaak van de koorts. Het belangrijkste is dus dat je op het moment dat je koorts krijgt zo snel mogelijk contact opneemt met een arts, ook wanneer je in het buitenland bent. Laat deze weten dat je eculizumab gebruikt. Het kan nooit kwaad om alvast te starten met een dosis ciproxin, maar zorg dat je daarna zo snel mogelijk een arts raadpleegt. Neem brieven in diversen talen, die achterin deze checklist staan, mee.
- Bij behandeling met eculizumab dien je rekening te houden met een uiterste reisduur van maximaal 14 of 15 dagen. De reis moet tussen twee behandelingen ingepland zijn.
- Het Europees Medisch Paspoort (EMP), ook wel geneesmiddelenpaspoort of medicijnenpaspoort genoemd, is handig om bij je te hebben als je medicijnen gebruikt en op reis gaat. <http://www.formulierenloket.nl/downloads/voorbeeld.php?fid=501880>. Voor reizen met geneesmiddelen die onder de Opiumwet vallen, zoals slaap- en kalmeringsmiddelen (bijv. Valium, Seresta), sterke pijnstillers en ADHD-middelen (bijv. Ritalin, Concerta) is een officiële verklaring nodig. Voor reizen binnen het Schengengebied is dit de Schengenverklaring. Voor reizen buiten dit gebied is een Engelstalige medische verklaring nodig. Meer info: <http://www.farmatec.nl/geneesmiddelen/opiaten/geneesmiddelenmeeopreis/default.aspx>
- Neem in de handbagage een desinfecterend middel voor je handen mee. Controleer wel de handbagage regels over het meenemen van vloeistoffen aan boord.
- Maak een klein eerste-hulp tasje met een rolletje verband, zwaluwstaarten, pleisters, een zwachtel, veiligheidsspeld en een desinfecterende vloeistof, bijv. jodium, paracetamol, en een thermometer.
- Neem een woordenboek mee, of download een app voor op je mobiel, zoals de Vakantie EHBO Gids.



contactgroep

- Neem de medicijnen mee in hun oorspronkelijke verpakking.
 - Neem medicijnen mee in de handbagage.
 - In geval van injectienaalden is het verstandig van tevoren contact op te nemen met de luchtvaartmaatschappij om te kijken of het transport ervan is toegelaten in het kader van de strenge veiligheidsmaatregelen. Vraag je arts ook om dit op te nemen in de begeleidende brief.
 - Als je een CoaguChek-meter meeneemt, vervoer die dan in de handbagage. Vraag de trombosedienst om een verklaring dat je de CoaguChek-meter uit medische overweging nodig hebt.
-
- Reis je binnen Europa, vraag dan een Europese Gezondheidskaart (European Health Insurance Card = EHIC) aan. Deze kunt je gratis bij je zorgverzekeraar verkrijgen. Of ga naar ehic.nl. Met deze pas weet een buitenlandse zorgverlener dat je verzekerd bent en zo voorkom je mogelijk dat je ter plaatse moet voorschieten of dat er kosten gemaakt worden die je zorgverzekeraar niet vergoedt. De pas is geldig in alle staten van de Europese Unie en ook Australië, IJsland, Liechtenstein, Noorwegen en Zwitserland.
 - Sluit voor vertrek voor jezelf en de meereizende familie/vrienden een goede reisverzekering af. Schenk aandacht aan de voorwaarden op gebied van annulering, repatriëring, ziekenvervoer en vervangend verblijf en vervoer. Er zijn ook gespecialiseerde verzekeringsmaatschappijen die een verzekering op maat aanbieden voor bepaalde ziekten.
 - Plan een comfortabel reisschema zodat je niet uitgeput of met erge pijn bij je bestemming aankomt. Bij de meeste luchtvaartmaatschappijen kun je van tevoren assistentie aanvragen voor transport per rolstoel naar het vliegtuig. Mogelijk biedt de luchthaven dit zelf (op aanvraag) ook aan.
 - Schiphol: via mail kun je ook begeleiding reserveren:
<https://www.schiphol.nl/nl/pagina/begeleiding-naar-het-vliegtuig/>
-
- Afhankelijk van het land van bestemming zijn er mogelijk vaccinaties nodig. Bespreek dit tijdig met de hematoloog. Vooral vaccinaties met levende vaccins zijn gecontra-indiceerd bij patiënten met immuunstoornissen. Je arts kan je juist informeren.
 - Neem het vaccinatieboekje mee.



contactgroep

- Bij lange vluchtreizen kunt je het best samen met je arts bepreken welke voorzorgsmaatregelen je kunt nemen tegen veneuze trombose (stolselvorming in de aders bij lang stilzitten). Drink geen alcohol maar veel water of sap om uitdroging tegen te gaan. Ook bewegen is aan te raden (ga een keer meer naar het toilet ook al hoeft je niet). Een nekkussentje en een stoel met veel beenruimte (aanvragen bij luchtvaartmaatschappij) kunnen extra comfort bieden.
- PNH-patiënten kunnen een laag aantal bloedplaatjes hebben. Dit kan gevolgen hebben voor het wel of niet mogen vliegen. Er zijn luchtvaartmaatschappijen die een ondergrens hanteren. Informeer bij de arts of deze het verantwoord vindt en kijk de voorwaarden van de maatschappij erop na. Bij onduidelijkheden contact opnemen met de maatschappij.
- Drink goed, ongeveer drie liter per dag maar geen alcohol. Zo voorkom je uitdroging en blijven de nieren goed functioneren. Flessenwater vermindert het risico op infectie. In veel restaurants met vers voedsel kun je beter rauwe salades, ijsblokjes in je drankje en rauw vlees of vis vermijden. Wanneer je twijfelt aan de hygiëne is het beter de locatie te mijden.

Voor PNH-patiënten die eculizumab gebruiken zijn geen consequenties bekend die ontstaan door blootstelling aan zonlicht. Patiënten die prednison gebruiken moeten wel oppassen. Dit middel kan een dunnere huid snel doen verbranden. Wees overigens in het algemeen terughoudend met zonnen. Het verhoogt de kans op huidkanker. Smeer je daarom goed in met een zonnecrème met hoge beschermingsfactor. Zoek eerder de schaduw op (ook dan insmeren) en draag een hoed en loszittende kleding.



contactgroep

- Moet je medicijnen kopen op je vakantiebestemming, wees er dan zeker van dat je het juiste medicijn koopt en dat de dosering klopt.
- Moeten er medicijnen mee die gekoeld bewaard moeten worden, controleer van tevoren of de hotelkamer of het appartement een koelkast heeft. Indien dit niet het geval is, probeer dan met de hotelstaf een regeling te treffen dat zij het veilig bewaren in een koelkast. Er zijn overigens kleine koeltasjes (met vrieselement) te koop voor koeling onderweg.
- Voor het geval dat je ziek wordt tijdens de vakantie en medische assistentie je noodzakelijk lijkt, gebruik dan de brief met daarin de details van je ziekte en de contactgegevens van je arts. De contactgroep reikt je een concept aan maar aanvulling naar gelang je eigen situatie kan geboden zijn. Vraag je arts daarnaar. Neem extra kopieën mee. Neem, bij vervroegde terugkeer naar huis, zo snel mogelijk contact op met je reisverzekeringsmaatschappij. Houd het telefoonnummer altijd paraat. Zoek voor vertrek het adres en telefoonnummer van het dichtstbijzijnde ziekenhuis op.
- Mocht je je na thuiskomst niet goed voelen, heb je langdurig diarree of een vervelende insectenbeet, neem dan snel contact op met je huisarts of specialist en informeer hem of haar.
- En mocht het van toepassing zijn: geef zo snel mogelijk na thuiskomst de medische onkostennota door aan je ziektekostenverzekeraar met het oog op een terugbetaling.

Omschrijving van PNH in diverse talen, als je geen eculizumab gebruikt.



Een ziekte die een voortdurende vernietiging van rode bloedcellen (hemolyse) veroorzaakt.

Paroxysmale nachtelijke hemoglobinurie (PNH) is een verworven ziekte die ervoor zorgt dat sommige of alle rode bloedcellen (RBC's) van het lichaam worden vernietigd door een proces dat hemolyse wordt genoemd. PNH is een complexe ziekte met niet-specifieke, onvoorspelbare en vaak vergelijkbare tekenen en symptomen als bij andere ziekten. Bovendien presenteert PNH zich op unieke wijze in elke persoon. Als u PNH heeft, kunnen sommige of al uw RBC's een belangrijk beschermend eiwit missen. Zonder dit eiwit zijn sommige RBC's vatbaar voor vernietiging door een deel van het afweersysteem dat complement wordt genoemd. Ook al kun je het niet voelen, hemolyse is constant en kan levensbedreigend zijn. Net als andere chronische ziekten, zoals diabetes of hypertensie, kan PNH leiden tot ernstige gezondheidsproblemen als het niet wordt behandeld. Veel voorkomende symptomen van PNH zijn maagpijn, slikproblemen, bloedarmoede, kortademigheid en vermoeidheid (vermoeidheid). Ernstigere complicaties kunnen bestaan uit bloedstolsels, nierfalen en schade aan vitale organen. Mensen met PNH kunnen verschillende symptomen hebben die onvoorspelbaar erger (zoals in tijden van stress) of beter af en toe kunnen worden. Mensen met PNH kunnen andere medische aandoeningen hebben die de functie van hun beenmerg beïnvloeden, zoals aplastische anemie (AA) of myelodysplastisch syndroom (MDS). In tegenstelling tot PNH, dat RBC's vernietigt, kunnen deze ziekten de productie van bloedcellen verminderen en PNH verder compliceren. Als u PNH in combinatie met AA of MDS heeft, kunt u contact opnemen met S. Langemeijer, MD van het Radboud UMC via de volgende telefoonnummers: maandag tot en met vrijdag van 09.00 tot 17.00 uur op +31 24 36 36 14762 of +31 243614794. Buiten deze uren op +31 24 36 36 15041.

Omschrijving van PNH in diverse talen, als je geen eculizumab gebruikt.



A disease that causes ongoing red blood cell destruction (hemolysis)

Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria (PNH) is an acquired disease that causes some or all of your body's red blood cells (RBCs) to be destroyed by a process called hemolysis. PNH is a complex disease with signs and symptoms that are nonspecific, unpredictable, and often similar to those of other diseases. In addition, PNH manifests itself differently in each person. If you have PNH, some or all of your RBCs may be missing an important protective protein. Without this protein, some RBCs are prone to destruction by a part of your body's defense system called complement. Even though you can't feel it, hemolysis is constant and can be life threatening. Like other chronic diseases, such as diabetes or hypertension, PNH can result in serious health problems if not treated. Common symptoms associated with PNH include stomach pain, difficulty swallowing, anemia, shortness of breath, and tiredness (fatigue). More serious complications can include blood clots, kidney failure, and damage to vital organs. People with PNH may have different symptoms that can unpredictably get worse (such as during times of stress) or better from time to time.

People with PNH may have other medical conditions that affect the function of their bone marrow such as aplastic anemia (AA) or myelodysplastic syndromes (MDS). Unlike PNH, which destroys RBCs, these diseases may reduce the production of blood cells and further complicate PNH. If you have PNH in combination with AA or MDS you can contact S. Langemeijer, MD from the Radboud UMC via the following telephone numbers:

Monday-Friday from 09.00 to 17.00 hours on +31 24 36 14762 or +31 243614794. Outside these hours on +31 24 36 15041.

Omschrijving van PNH in diverse talen, als je geen eculizumab gebruikt.



Une maladie acquise qui provoque la destruction chronique des globules rouges (hémolyse)

L'hémoglobinurie nocturne paroxystique (HNP) est une maladie acquise qui provoque la destruction d'une partie ou de la totalité des globules rouges (globules rouges) de l'organisme par un processus appelé hémolyse. La PNH est une maladie complexe dont les signes et symptômes sont non spécifiques, imprévisibles et souvent similaires à ceux d'autres maladies. De plus, la PNH se présente d'une manière unique en chaque personne. Si vous avez de la PNH, certains ou tous vos globules rouges peuvent manquer d'une protéine protectrice importante. Sans cette protéine, certains GR sont susceptibles d'être détruits par une partie du système immunitaire appelée complément. Même si vous ne le sentez pas, l'hémolyse est constante et peut mettre votre vie en danger. Comme d'autres maladies chroniques, comme le diabète ou l'hypertension, la PNH peut entraîner de graves problèmes de santé si elle n'est pas traitée. Les symptômes courants de la PNH sont des douleurs à l'estomac, des problèmes de déglutition, l'anémie, l'essoufflement et la fatigue (fatigue). Les complications plus graves peuvent comprendre des caillots sanguins, une insuffisance rénale et des dommages aux organes vitaux. Les personnes atteintes de PNH peuvent présenter divers symptômes qui peuvent s'aggraver de façon imprévisible (comme en période de stress) ou s'améliorer de temps à autre. Les personnes atteintes de PNH peuvent souffrir d'autres affections qui affectent leur fonction médullaire, comme l'anémie aplastique (AA) ou le syndrome myélodysplasique (SMD). Contrairement à la PNH, qui détruit les globules rouges, ces maladies peuvent réduire la production de cellules sanguines et compliquer davantage la PNH. Si vous avez la PNH en combinaison avec AA ou MDS, vous pouvez contacter S. Langemeijer, MD à Radboud UMC aux numéros de téléphone suivants : du lundi au vendredi de 9h à 17h au +31 24 36 36 36 14762 ou +31 243614794. En dehors de ces heures au +31 24 36 36 36 36 15041.

Omschrijving van PNH in diverse talen, als je geen eculizumab gebruikt.



Enfermedad que causa la destrucción continua de los glóbulos rojos (hemólisis)

La hemoglobinuria paroxística nocturna (HPN) es una enfermedad adquirida que hace que la totalidad o parte de los glóbulos rojos del organismo se destruyan debido a un proceso denominado hemólisis. La HPN es una compleja enfermedad con síntomas y signos que no son específicos ni previsibles y que, con frecuencia, son similares a los de otras enfermedades. Además, la HPN presenta unas características propias en cada persona. Si usted padece HPN, puede que todos o una parte de sus glóbulos rojos carezcan de una importante proteína protectora. Sin esta proteína, los glóbulos rojos son propensos a ser destruidos por una parte del sistema inmunitario del cuerpo denominada complemento.

Aunque puede no sentirla, la hemólisis es constante, y puede poner en riesgo la vida. Al igual que otras enfermedades crónicas como la diabetes o la hipertensión, la HPN puede ocasionar graves problemas de salud si no se trata. Los síntomas habituales asociados a ella incluyen dolor de estómago, dificultad para tragar, anemia, disnea y cansancio. Entre las complicaciones más graves están los coágulos, la insuficiencia renal y daños en órganos vitales. Las personas con HPN pueden presentar síntomas diferentes, que unas veces pueden empeorar (por ejemplo, durante períodos de estrés) y otras veces mejorar, sin que pueda preverse lo que sucederá.

Las personas con HPN pueden sufrir otras enfermedades que afectan al funcionamiento de su médula ósea, como anemia aplásica (AA) o síndromes mielodisplásicos (SMD). A diferencia de la HPN, que destruye los glóbulos rojos, estas enfermedades pueden reducir la producción de glóbulos rojos y complicar más la HPN. Si usted padece HPN además de AA o SMD.

Si usted padece HPN además de AA o SMD, puede contactar a S. Langemeijer, MD del Radboud UMC via los siguientes números de teléfono:)

De lunes a viernes de 09.00 a 17.00 horas llamando al +31 24 36 14762 o +31 24 36 14794. Fuera de estos horarios llamando al +31 24 36 15041.

Omschrijving van PNH in diverse talen, als je geen eculizumab gebruikt.



Sürekli Kırmızı Kan Hücresi Yıkımına (Hemoliz) Yol Açan Bir Hastalık

Paroksismal noktürnal hemoglobinüri (PNH) vücudunuzun bazı ya da tüm kırmızı kan hücrelerinin (KKH) hemoliz adı verilen bir süreçle tahrip edilmesine yol açan edinilmiş bir mutasyondur. PNH spesifik olmayan, önceden tahmin edilemez ve genellikle diğer hastalıkların semptomlarına benzer özellikte belirti ve semptomlara sahip karmaşık bir hastalıktır. Bunun yanında, PNH her insanda farklı şekillerde seyreder. Eğer PNH hastalığınız varsa, kırmızı kan hücrelerinizin hepsi ya da bir kısmı önemli bir koruyucu proteinden yoksun olabilir. Bu protein olmadan, kırmızı kan hücreleri vücut savunma sisteminizin kompleman adı verilen bir bölümü tarafından tahrip edilmeye açık olurlar.

Siz hissedemeseniz bile, hemoliz sessiz ve hayati tehlike arzeden nitelikte olabilir. PNH ciddi sağlık problemlerine neden olabilir ve tedavi edilmezse ölümcül olabilir. PNH ile birliktelik gösteren genel semptomlar arasında karın ağrısı, yutkunmada güçlük, anemi, nefes darlığı ve yorgunluk bulunmaktadır. Daha ciddi komplikasyonlar içerisinde kan pıhtılaşması, böbrek yetmezliği ve hayati organlarda hasar yer almaktadır. PNH hastalığı olan insanlar öngörülemez şekilde ağırlaşan (stres dönemleri gibi) ya da zaman zaman iyileşen çeşitli semptomları taşıyabilirler. Bununla birlikte, tüm PNH hastalarında kronik hemoliz bulunmaktadır.

PNH hastaları, aplastik anemi (AA) ya da myelodisplastik sendromlar (MDS) gibi kemik iliğinin işlevini etkileyen başka tıbbi rahatsızlıklara sahip olabilirler. Kırmızı kan hücrelerini tahrip eden PNH'den farklı olarak, bu hastalıklar kan hücrelerinin üretimini azaltır ve PNH'yi daha da karmaşıklaştırırlar. AA ya da MDS'nin.

Aşağıdaki telefon numaraları ile Radboud UMC 'den Dr. S. Langemeijer ile irtibata geçebilirsiniz:

Hafta içi saat 09.00 - 17.00 arası: +31 24-3614762 veya +31 24-3614794.

Diğer saatler: +31 24-3615041.

Omschrijving van PNH in diverse talen, als je geen eculizumab gebruikt.



Sindrome che causa una cronica distruzione dei globuli rossi (emolisi)

L'emoglobinuria parossistica notturna (EPN), o paroxysmal nocturnal haemoglobinuria (PNH) nella letteratura anglosassone, è causata da una mutazione acquisita che causa la disgregazione totale o parziale dei globuli rossi (GR) presenti nell'organismo in un processo chiamato emolisi. L'EPN è una patologia complessa, con segni e sintomi aspecifici, non prevedibili e spesso simili a quelli di altre malattie. Inoltre l'EPN si manifesta in modo unico in ogni persona. Nel paziente affetto da EPN, tutti o parte dei GR possono mancare di un'importante proteina protettiva. Senza questa proteina, i GR vengono distrutti da una parte del sistema immunitario chiamata complemento.

Anche se il paziente non la avverte, l'emolisi è costante, silente, e può rappresentare un pericolo per la vita. Analogamente ad altre malattie croniche come il diabete o l'ipertensione, l'EPN può causare gravi problemi di salute se non viene trattata. I sintomi più comuni associati all'EPN sono: dolore allo stomaco, difficoltà a deglutire, anemia, fiato corto e stanchezza (affaticamento).

Le complicanze più gravi possono essere: formazione di trombi, insufficienza renale e danni agli organi vitali. I pazienti affetti da EPN possono lamentare sintomi diversi che possono inaspettatamente peggiorare (come per esempio nei periodi di stress) o di tanto in tanto migliorare.

I soggetti affetti da EPN possono anche presentare altre malattie che compromettono la funzione del midollo osseo, come l'anemia aplastica (AA) o le sindromi mielodisplastiche (MDS). A differenza dell'EPN, che disgrega i globuli rossi, queste malattie possono ridurre la produzione di cellule ematiche e complicare ulteriormente l'EPN. Si raccomanda ai pazienti affetti da EPN combinata a AA o MDS.

È possibile di contattare S. Langemeijer di Radboud UMC ai seguenti numeri di telefono:

Dal lunedì al venerdì, dalle 09.00 alle 17.00: +31 24 36 14762 o +31 24 36 14794

In altri orari: +31 24 36 15041.

INFORMATIE VOOR DE ARTS als je wel eculizumab gebruikt.

Deze persoon lijdt aan de ziekte PNH of Paroxysmale Nachtelijke Hemoglobinurie.

De behandeling bestaat uit intraveneuze toediening van Soliris (eculizumab), een geneesmiddel dat complementactivatie remt en de vorming van het C5b9-complex verhindert. Daardoor is tevens de weerstand tegen *Neisseria meningitis* en *Neisseria gonorrhoeae* afgenomen en kunnen bij besmetting fulminant verlopende infecties ontstaan.

Patiënt is gevaccineerd tegen meningococcen (Mencevax ACW135Y). Desondanks moet bij symptomen prompt worden gestart met 2dd 750 mg ciprofloxacin en moet bij iedere infectie alert worden gereageerd. Eventuele klachten kunnen neveneffecten van eculizumab zijn en dienen te worden gemeld.

Belangrijk is dat patiënt de eerste 5 infusies ontvangt met een interval van tenminste 5 en ten hoogste 9 dagen; de volgende infusies dienen plaats te vinden na ten minste 12 en ten hoogste 16 dagen, dit omdat er bij een interval langer dan 9 resp. 16 dagen kans bestaat op juist sterkere erythrocyten afbraak. Stoppen van het middel dient dan ook te gebeuren onder nauwgezette en frequente controle.

Sinds 2019 is een medicijn met een langer interval tussen de infusen beperkt beschikbaar. Dat is Ultomiris (ravulizumab) dat achtereenvolgens wordt toegediend.

U kunt contact opnemen met Dr. S. Langemeijer van het Radboud UMC op de volgende telefoonnummers: op weekdays van 09.00-17.00 uur belt u 024-3614762 of 024-3614794. op overige tijden 024-3615041.

INFORMATIE VOOR DE ARTS als je wel eculizumab gebruikt.



INFORMATION FOR THE PHYSICIAN

This person has a disease called PNH or Paroxysmal Nocturnal Haemoglobinuria. This patient receives Soliris (eculizumab), a monoclonal antibody which inhibits complement activation and prevents the formation of the C5b9-complex. As a consequence, immune responses against *Neisseria meningitidis* and *Neisseria gonorrhoeae* will decrease and, upon infection, fulminant infections can develop. The patient has been vaccinated against meningococci (Mencevax ACW135Y). Despite this, if the patient shows symptoms immediately start administration of 750 mg ciprofloxacin twice daily, and alert responses are required upon every infection. It is important that the patient receives the first 5 infusions with an interval of at least 5 and no more than 9 days; the subsequent infusions need to take place after at least 12 and no more than 16 days. This is because with an interval of more than 9 or 16 days there is a chance of increased breakdown of erythrocytes. Therefore, the termination of this drug should occur under conscientious and frequent control.

Since 2019, a drug with a longer interval between infusions is only available to a limited extent. This is Ultomiris (ravulizumab) that is administered every eight weeks.

You can contact S. Langemeijer, MD from the Radboud UMC via the following telephone numbers:

Monday-Friday from 09.00 to 17.00 hours on +31 24 36 14762 or +31 243614794. Outside these hours on +31 24 36 15041.

INFORMATIE VOOR DE ARTS als je wel eculizumab gebruikt.



Cette personne souffre d'une maladie appelée HPN ou Hémoglobinurie paroxystique nocturne. Ce patient reçoit du Soliris (éculizumab), un anticorps monoclonal qui inhibe l'activation du complément et empêche la formation du complexe C5b9.

Par conséquent, les réponses immunitaires contre la *Neisseria meningitidis* et la *Neisseria gonorrhoeae* diminuent et, en cas d'infections, celles-ci peuvent être fulminantes. Le patient a été vacciné contre les méningocoques (Mencevax ACW135Y). Malgré cela, si le patient présente les symptômes il faut immédiatement commencer l'administration de 750 mg de ciprofloxacine, deux fois par jour, et déclencher des réponses d'alerte à chaque infection.

Il est important que le patient reçoive les 5 premières perfusions à intervalles d'un minimum de 5 jours et d'un maximum de 9 jours. Les perfusions suivantes doivent être effectuées après au minimum 12 jours et au maximum 16 jours. En effet, en cas d'intervalle de plus de 9 ou 16 jours, il y a un risque que la destruction des érythrocytes augmente. C'est pourquoi, l'arrêt de ce médicament ne doit s'effectuer que sous contrôle strict et fréquent.

Depuis 2019, un médicament dont l'intervalle entre les perfusions est plus long n'est disponible que dans une mesure limitée. Il s'agit d'Ultomiris (ravulizumab) qui est administré toutes les huit semaines.

Vous pouvez contacter S. Langemeijer de le Radboud UMC, en appelant les numéros suivants:

Du lundi au vendredi de 09h00 à 17h00, au +31 24 36 14762 ou +31 243614794.

En dehors de ces heures, au +31 24 36 15041.

INFORMATIE VOOR DE ARTS als je wel eculizumab gebruikt.



INFORMAZIONI PER IL MEDICO

Questa persona soffre di una malattia chiamata PNH, o emoglobinuria parossistica notturna. Al paziente viene somministrato Soliris (eculizumab), un anticorpo monoclonale che inibisce l'attivazione del complemento e impedisce la formazione del complesso C5b9.

Di conseguenza, si ridurrà la risposta immunitaria contro i batteri *Neisseria meningitides* e *Neisseria gonorrhoeae*, quindi, in caso di episodi infettivi possono svilupparsi infezioni fulminanti. Il paziente è stato vaccinato contro il meningococco (Mencevax ACW135Y), ciononostante, se il dovesse presentare sintomi scheda sarà necessario iniziare immediatamente la somministrazione di 750 mg di ciprofloxacina due volte al giorno; sono necessari riscontri di allarme in caso di qualsiasi infezione.

È importante che il paziente riceva le prime 5 infusioni con un intervallo non inferiore a 5 giorni e non superiore a 9 giorni; le infusioni successive devono avvenire dopo non meno di 12 giorni e non oltre 16 giorni. Questo perché un intervallo superiore a 9 o a 16 giorni potrebbe determinare la possibilità di un'ulteriore riduzione del numero degli eritrociti, di conseguenza, l'interruzione della terapia deve avvenire sotto accurato e frequente controllo.

Dal 2019, un farmaco con un intervallo più lungo tra le infusioni è disponibile solo in misura limitata. Questo è Ultomiris (ravulizumab) che viene somministrato ogni otto settimane.

È possibile di contattare S. Langemeijer di Radboud UMC ai seguenti numeri di telefono:

Dal lunedì al venerdì, dalle 09.00 alle 17.00: +31 24 36 14762 o +31 24 36 14794

In altri orari: +31 24 36 15041.

INFORMATIE VOOR DE ARTS als je wel eculizumab gebruikt.



INFORMACIÓN PARA EL MÉDICO

Esta persona posee una enfermedad llamada PNH o hemoglobinuria paroxística. El paciente recibe Soliris (eculizumab), un anticuerpo monoclonal que inhibe la activación del complemento y evita la formación del complejo C5b9.

Como consecuencia, la respuesta inmune contra *Neisseria meningitidis* y *Neisseria gonorrhoeae* disminuirá y, en el caso de infecciones, las mismas pueden ser fulminantes. El paciente fue vacunado contra meningococos (Mencevax ACW135Y). A pesar de esto, si el paciente muestra los se debe iniciar inmediatamente la administración de 750 mg de ciprofloxacina dos veces por día, requiriéndose respuestas de alerta ante cada infección.

Es importante que el paciente reciba las primeras cinco inyecciones con un intervalo de por lo menos 5 y no más de 9 días; las inyecciones subsiguientes necesitan administrarse después de por lo menos 12 y no más de 16 días. Esto es debido a que con un intervalo de más de 9 o 16 días existe la posibilidad de un análisis aumentado de eritrocitos. Por lo tanto, la terminación de este medicamento debe ocurrir bajo un control frecuente y escrupuloso.

Desde 2019, un medicamento con un intervalo más largo entre infusiones sólo está disponible de forma limitada. Esto es Ultomiris (ravulizumab) que se administra cada ocho semanas.

Puede entrar en contacto con S. Langemeijer del Radboud UMC a través de los siguientes números telefónicos:

De lunes a viernes de 09.00 a 17.00 horas llamando al +31 24 36 14762 o +31 24 36 14794. Fuera de estos horarios llamando al +31 24 36 15041.