

B. FOGLIO ILLUSTRATIVO

Agenzia Italiana del Farmaco

Foglio illustrativo: informazioni per l'utilizzatore

KANUMA 2 mg/ml concentrato per soluzione per infusione

Sebelipasi alfa

▼ Medicinale sottoposto a monitoraggio addizionale. Ciò permetterà la rapida identificazione di nuove informazioni sulla sicurezza. Lei può contribuire segnalando qualsiasi effetto indesiderato riscontrato durante l'assunzione di questo medicinale da parte sua o di suo figlio/a. Vedere la fine del paragrafo 4 per le informazioni su come segnalare gli effetti indesiderati.

Legga attentamente questo foglio prima che le sia somministrato questo medicinale perché contiene importanti informazioni per lei.

- Conservi questo foglio. Potrebbe aver bisogno di leggerlo di nuovo.
- Se ha qualsiasi dubbio, si rivolga al medico.
- Se manifesta un qualsiasi effetto indesiderato, compresi quelli non elencati in questo foglio, si rivolga al medico. Vedere paragrafo 4.

Contenuto di questo foglio:

1. Che cos'è KANUMA e a cosa serve
2. Cosa deve sapere prima che le sia somministrato KANUMA
3. Come viene somministrato KANUMA
4. Possibili effetti indesiderati
5. Come conservare KANUMA
6. Contenuto della confezione e altre informazioni

1. Che cos'è KANUMA e a cosa serve

KANUMA contiene il principio attivo sebelipasi alfa. La sebelipasi alfa è simile all'enzima lipasi acida lisosomiale (LAL) naturalmente presente nel corpo e che il corpo utilizza per scomporre i grassi. È usata per trattare pazienti di tutte le età affetti da deficit di lipasi acida lisosomiale (deficit di LAL).

Il deficit di LAL è una malattia genetica che provoca danno al fegato, elevati livelli di colesterolo nel sangue e altre complicanze dovute all'accumulo di alcuni tipi di grassi (colesteril esteri e trigliceridi).

Come agisce KANUMA

Questo medicinale è una terapia enzimatica sostitutiva; ciò significa che sostituisce l'enzima LAL assente o difettoso nei pazienti affetti da deficit di LAL. Questo medicinale agisce riducendo l'accumulo di grasso che provoca complicanze mediche, inclusi compromissione della crescita, danno al fegato e complicanze a livello cardiaco. Migliora anche i livelli dei grassi nel sangue, inclusi i livelli aumentati di colesterolo LDL (colesterolo cattivo) e trigliceridi.

2. Cosa deve sapere prima che le sia somministrato KANUMA

Non deve esserle somministrato KANUMA:

- se lei o suo/a figlio/a avete manifestato reazioni allergiche potenzialmente letali alla sebelipasi alfa che non possono essere gestite ricevendo nuovamente il medicinale, oppure reazioni allergiche all'uovo o ad uno qualsiasi degli altri componenti di questo medicinale (elencati al paragrafo 6).

Avvertenze e precauzioni

- In caso di trattamento con KANUMA, lei o suo/a figlio/a potreste manifestare effetti indesiderati durante la somministrazione del medicinale o durante le ore successive all'infusione (vedere paragrafo 4). Questa cosiddetta "reazione all'infusione" può talvolta essere grave e può

includere una reazione allergica. **Se lei o suo/a figlio/a doveste manifestare una grave reazione all'infusione di questo tipo, si rivolga immediatamente a un medico.** Se lei o suo/a figlio/a doveste manifestare una reazione all'infusione, potrebbero esservi somministrati ulteriori medicinali per trattare o prevenire reazioni future. Tali medicinali potrebbero includere antistaminici, medicinali per ridurre la febbre e/o corticosteroidi (un tipo di medicinali antinfiammatori).

Se la reazione all'infusione è grave, il medico potrebbe decidere di interrompere l'infusione di KANUMA e iniziare a somministrare a lei o a suo/a figlio/a un trattamento medico adeguato.

- Questo medicinale potrebbe contenere proteine dell'uovo. Se lei o suo/a figlio/a soffrite di allergia all'uovo o avete precedenti di allergia all'uovo, informi il medico o l'infermiere (vedere il paragrafo **Non deve esserle somministrato KANUMA**).

Altri medicinali e KANUMA

Informi il medico se lei o suo/a figlio/a state usando o avete recentemente usato o potreste usare qualsiasi altro medicinale.

Gravidanza e allattamento

Se è in stato di gravidanza non deve esserle somministrato KANUMA, a meno che non sia chiaramente necessario. Non è noto se la sebelipasi alfa passi nel latte materno; si raccomanda pertanto di interrompere l'allattamento al seno oppure di interrompere il trattamento con KANUMA durante l'allattamento.

Se è in corso una gravidanza, se sospetta o sta pianificando una gravidanza, o se sta allattando con latte materno chiedi consiglio al medico prima di prendere questo medicinale.

Guida di veicoli e utilizzo di macchinari

KANUMA non altera o altera in modo trascurabile la capacità di guidare veicoli o di usare macchinari.

KANUMA contiene sodio

Ogni flaconcino da 10 ml contiene 33 mg di sodio. Informi il medico se lei o suo/a figlio/a seguite una dieta povera di sodio.

3. Come viene somministrato KANUMA

La dose che lei o suo/a figlio/a riceverete dipende dal vostro peso corporeo. La dose raccomandata è 1 mg per kg di peso corporeo a settimane alterne mediante fleboclisi (endovena). Per i pazienti neonati con segni e sintomi di malattia, la dose iniziale raccomandata è 1 mg/kg una volta alla settimana. Ogni infusione richiederà circa 1-2 ore. Il medico o l'infermiere potrebbero monitorare lei o suo/a figlio/a per un'ulteriore ora dopo l'infusione. In funzione della risposta sua o di suo/a figlio/a al trattamento possono essere valutate correzioni della dose. KANUMA deve essere iniziato quanto prima ed è concepito per l'uso a lungo termine.

Il medico o l'infermiere somministreranno KANUMA a lei o a suo/a figlio/a mediante un'infusione in una vena. Il medicinale deve essere diluito prima di essere somministrato a lei o a suo/a figlio/a.

4. Possibili effetti indesiderati

Come tutti i medicinali, questo medicinale può causare effetti indesiderati sebbene non tutte le persone li manifestino.

Gli effetti indesiderati sono stati osservati durante la somministrazione del medicinale o subito dopo (reazioni all'infusione). Gli effetti indesiderati più gravi hanno incluso una reazione allergica (osservata molto comunemente [può interessare più di 1 soggetto su 10] nei neonati sotto i 6 mesi di età; e osservata comunemente [può interessare fino a 1 soggetto su 10] in bambini e adulti), con

sintomi che comprendono difficoltà respiratorie, gonfiore della gola, respiro rapido, battito cardiaco accelerato, fastidio al torace, lieve gonfiore delle palpebre, occhi arrossati, naso che cola, vampate e orticaria. **Se lei o suo/a figlio/a doveste manifestare sintomi come questi, si rivolga immediatamente a un medico.** Se lei o suo/a figlio/a doveste manifestare una reazione all'infusione, potrebbero esservi somministrati ulteriori medicinali per trattare o prevenire reazioni future. Se la reazione all'infusione è grave, il medico potrebbe decidere di interrompere l'infusione di KANUMA in vena e iniziare a somministrare un trattamento medico adeguato.

Gli effetti indesiderati molto comuni riferiti nei neonati (da 1 a 6 mesi di vita) sono:

gonfiore delle palpebre	agitazione	pressione del sangue alta
riduzione del tono muscolare	difficoltà respiratorie	respiro sibilante
pallore	naso chiuso o gonfio	starnuti
tosse	bruciore di stomaco (malattie da reflusso)	conati di vomito
diarrea	orticaria	eruzione cutanea
vomito	prurito	eruzione cutanea in rilievo
pelle arrossata e gonfia	febbre	gonfiore
brividi	respiro accelerato	quantità insufficiente di ossigeno nel sangue
battito cardiaco accelerato	irritabilità	

Gli effetti indesiderati riferiti in bambini e adolescenti (tra 4 e 18 anni di età) e adulti sono:

grave reazione allergica (reazione anafilattica)	infezione del tratto urinario	gonfiore delle palpebre
livelli temporaneamente aumentati di colesterolo o trigliceridi (grassi) nel sangue	battito cardiaco accelerato	ansia
insonnia	capogiri	pressione del sangue bassa
arrossamento in viso	respiro corto	gonfiore della gola
diarrea	mal di stomaco	gonfiore di stomaco
nausea	orticaria	eruzione cutanea
prurito	pelle arrossata e gonfia	aumento del flusso mestruale
brividi	fastidio al torace	gonfiore
stanchezza	indurimento della zona attorno al punto di infusione	febbre

Frequenza, tipo e gravità delle reazioni avverse nei bambini sono gli stessi degli adulti.

Segnalazione degli effetti indesiderati

Se lei o suo/a figlio/a doveste manifestare un qualsiasi effetto indesiderato, compresi quelli non elencati in questo foglio, si rivolga al medico. Lei può inoltre segnalare gli effetti indesiderati direttamente tramite il sistema nazionale di segnalazione riportato nell'Allegato V. Segnalando gli effetti indesiderati lei può contribuire a fornire maggiori informazioni sulla sicurezza di questo medicinale.

5. Come conservare KANUMA

Tenere questo medicinale fuori dalla vista e dalla portata dei bambini.

Non usi questo medicinale dopo la data di scadenza che è riportata sull'etichetta e sulla scatola dopo EXP/Scad. La data di scadenza si riferisce all'ultimo giorno di quel mese.

Conservare in frigorifero (2 °C-8 °C). Non congelare. Non agitare. Conservare nella confezione originale per proteggere il medicinale dalla luce.

Per le soluzioni diluite, si raccomanda l'uso immediato. Se non usata immediatamente, la soluzione diluita può essere conservata fino a 24 ore a una temperatura di 2-8 °C o fino a 12 ore a una temperatura inferiore a 25 °C.

Non getti alcun medicinale nell'acqua di scarico e nei rifiuti domestici. Chiedi al farmacista come eliminare i medicinali che non utilizza più. Questo aiuterà a proteggere l'ambiente.

6. Contenuto della confezione e altre informazioni

Cosa contiene KANUMA

- Il principio attivo è la sebelipasi alfa. Ogni ml di concentrato contiene 2 mg di sebelipasi alfa. Ogni flaconcino contiene 20 mg di sebelipasi alfa in 10 ml (2 mg/ml).
- Gli altri componenti sono trisodio citrato diidrato (vedere paragrafo 2, "KANUMA contiene sodio"), acido citrico monoidrato, albumina sierica umana e acqua per preparazioni iniettabili.

Descrizione dell'aspetto di KANUMA e contenuto della confezione

KANUMA è fornito sotto forma di concentrato per soluzione per infusione. È una soluzione da trasparente a lievemente opalescente e da incolore a lievemente colorata.

Confezioni: 1 flaconcino contenente 10 ml di concentrato.

Titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio e produttore

Titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio

Alexion Europe SAS
1-15, avenue Edouard Belin
92500 Rueil-Malmaison
Francia

Produttore:

Almac Pharma Services
Seagoe Industrial Estate
Craigavon BT63 5UA
Regno Unito

Alexion Pharma International Operations Unlimited Company
College Business and Technology Park
Blanchardstown
Dublin 15
Irlanda

Questo foglio illustrativo è stato aggiornato il:

Altre fonti d'informazioni

Informazioni più dettagliate su questo medicinale sono disponibili sul sito web dell'Agenzia europea dei medicinali: <http://www.ema.europa.eu>. Inoltre, sono riportati link ad altri siti web su malattie rare e relativi trattamenti terapeutici.

Le informazioni seguenti sono destinate esclusivamente agli operatori sanitari:

In assenza di studi di compatibilità, questo medicinale non deve essere miscelato con altri medicinali.

Ogni flaconcino di KANUMA è esclusivamente monouso. KANUMA deve essere diluito con soluzione per infusione a base di sodio cloruro 9 mg/ml (0,9%) utilizzando una tecnica asettica. La soluzione diluita deve essere somministrata ai pazienti utilizzando un set per infusione a basso legame proteico dotato di un filtro in linea a basso legame proteico da 0,2 µm, con una superficie maggiore di 4,5 cm², se disponibile, per evitare l'occlusione del filtro.

Preparazione dell'infusione di sebelipasi alfa

KANUMA deve essere preparato e usato seguendo le indicazioni riportate di seguito. Deve essere utilizzata una tecnica asettica.

- a. Deve essere stabilito il numero di flaconcini da diluire per l'infusione in base al peso corporeo del paziente e alla dose prescritta.
- b. Si raccomanda di lasciare riscaldare i flaconcini di KANUMA a una temperatura compresa tra i 15 e i 25 °C prima della ricostituzione per ridurre al minimo la possibilità che si formino particelle proteiche di sebelipasi alfa nella soluzione. I flaconcini non devono essere lasciati fuori dal frigorifero per un periodo superiore alle 24 ore prima della diluizione per l'infusione. I flaconcini non devono essere congelati, scaldati o messi nel microonde e devono essere protetti dalla luce.
- c. I flaconcini non devono essere agitati. Prima della diluizione, i flaconcini devono essere ispezionati visivamente; la soluzione deve apparire da trasparente a lievemente opalescente, da incolore a lievemente colorata (gialla). In virtù della natura proteica del prodotto, la soluzione in flaconcino potrebbe presentare una lieve flocculazione (sottili fibre traslucide), che è accettabile ai fini dell'uso.
- d. Non utilizzare la soluzione se appare torbida o se si nota la presenza di sostanza particellare estranea.
- e. Devono essere prelevati lentamente fino a 10 ml di soluzione da ogni flaconcino e diluiti in una soluzione per infusione a base di sodio cloruro 9 mg/ml (0,9%). Per i volumi totali di infusione raccomandati per intervallo di peso, vedere la Tabella 1. La soluzione deve essere mescolata delicatamente e non deve essere agitata.

Tabella 1: Volumi di infusione raccomandati (dose 1 mg/kg)*

Intervallo di peso (kg)	Volume di infusione totale (ml)
1-10	10
11-24	25
25-49	50
50-99	100
100-120	250

* Il volume di infusione deve essere basato sulla dose prescritta e deve essere preparato in modo da ottenere una concentrazione finale di sebelipasi alfa di 0,1-1,5 mg/ml.

Il medicinale non utilizzato e i rifiuti derivati da tale medicinale devono essere smaltiti in conformità alla normativa locale vigente.