B. FOGLIO ILLUSTRATIVO

Agenzia Italiana del Farmaco

Documento reso disponibile da AIFA il 15/01/2022

Esula dalla competenza dell'AIFA ogni eventuale disputa concernente i diritti di proprietà industriale e la tutela brevettuale dei dati relativi all'AIC dei medicinali e, pertanto, l'Agenzia non può essere ritenuta responsabile in alcun modo di eventuali violazioni da parte del titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio (o titolare AIC).

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 di ricevere 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. Cos'è KANUMA e a cosa serve
2. Cosa deve sapere prima di ricevere KANUMA
3. Come viene somministrato KANUMA
4. Possibili effetti indesiderati
5. Come conservare KANUMA
6. Contenuto della confezione e altre informazioni

1. Cos'è KANUMA e a cosa serve

KANUMA contiene il principio attivo sebelipasi alfa. 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 della lipasi acida lisosomiale (deficit della LAL).

Il deficit della 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 della 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 di ricevere KANUMA

Non deve ricevere 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).

Documento reso disponibile da AIFA il 15/01/2022
Esula dalla competenza dell'AIFA ogni eventuale disputa concernente i diritti di proprietà industriale e la tutela brevettuale dei dati relativi all'AIC dei medicinali e, pertanto, l'Agenzia non può essere ritenuta responsabile in alcun modo di eventuali violazioni da parte del titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio (o titolare AIC).

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 che potrebbe mettere in pericolo la vita e richiedere un trattamento medico. Quando ricevete KANUMA per la prima volta, lei o suo/a figlio/a dovete essere tenuti sotto osservazione da un operatore sanitario per 1 ora, al fine di rilevare eventuali segni di reazione all'infusione. **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 possono 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.
- Nel corso del trattamento si possono sviluppare nel sangue delle proteine dirette contro KANUMA, dette "anticorpi anti-farmaco". Se nota una riduzione dell'efficacia di KANUMA, ne parli con il medico.
- 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 ricevere KANUMA)**.

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

Gravidanza
Non vi sono dati riguardanti l'uso di sebelipasi alfa in donne in gravidanza. A scopo precauzionale, se è in stato di gravidanza non deve esserle somministrato KANUMA.

Allattamento
Non è noto se sebelipasi alfa passi nel latte materno. Informi il medico se sta allattando con latte materno o se intende farlo. Il medico la aiuterà a decidere se interrompere l'allattamento o il trattamento con KANUMA, tenendo in considerazione il beneficio dell'allattamento per il bambino e il beneficio di KANUMA per la madre.

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

Guida di veicoli e utilizzo di macchinari
KANUMA può alterare lievemente la capacità di guidare veicoli o di usare macchinari. Tra gli effetti indesiderati della sebelipasi alfa vi sono i capogiri, che possono influire sulla capacità di guidare veicoli o di usare macchinari.

KANUMA contiene sodio
Una volta diluito con soluzione per infusione a base di sodio cloruro 9 mg/mL (0,9%) per somministrazione endovenosa, questo medicinale contiene 33 mg di sodio (componente principale del sale da cucina) alla dose raccomandata. Questo equivale all'1,7% dell'assunzione massima giornaliera raccomandata nella dieta di un adulto. 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.

Documento reso disponibile da AIFA il 15/01/2022
Esula dalla competenza dell'AIFA ogni eventuale disputa concernente i diritti di proprietà industriale e la tutela brevettuale dei dati relativi all'AIC dei medicinali e, pertanto, l'Agenzia non può essere ritenuta responsabile in alcun modo di eventuali violazioni da parte del titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio (o titolare AIC).
Agenzia Italiana del Farmaco

Neonati (meno di 6 mesi di età)
Per i pazienti neonati con segni e sintomi di malattia, la dose iniziale raccomandata è di 1 mg/kg o di 3 mg/kg una volta alla settimana. In funzione della risposta di suo/a figlio/a al trattamento possono essere valutati aggiustamenti della dose.

Bambini e adulti
La dose raccomandata è di 1 mg per kg di peso corporeo a settimane alterne mediante fleboclisi (endovena). In funzione della risposta del paziente al trattamento possono essere valutati aggiustamenti della dose.

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. 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, respiro rapido, battito cardiaco accelerato, fastidio al torace, lieve gonfiore delle palpebre, occhi arrossati, naso che cola, vampate, orticaria, prurito, diarrea, pallore, respiro sibilante, bassi livelli di ossigeno nel sangue, arrossamento della pelle e irritabilità. **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 (possono riguardare più di 1 persona su 10) riferiti nei neonati (da 1 a 6 mesi di vita) sono:

Ipersensibilità (irritabilità, agitazione, vomito, orticaria, eczema, prurito, pallore e ipersensibilità ai farmaci), razioni allergiche gravi (reazioni anafilattiche)
Gonfiore delle palpebre
Battito cardiaco accelerato
Difficoltà di respirazione
Diarrea, vomito
Eruzione cutanea, eruzione cutanea in rilievo
Febbre
Riduzione dell'ossigeno nel sangue, aumento della pressione del sangue, respirazione rapida, sviluppo di proteine nel sangue

Gli effetti indesiderati molto comuni (possono riguardare 1 o più persone su 10) riferiti in bambini e adolescenti (dai 4 ai 18 anni di età) e negli adulti sono:
Ipersensibilità (brividi, eczema, edema della laringe, nausea, prurito e orticaria)
Capogiri
Mal di stomaco, diarrea
Stanchezza, febbre

Documento reso disponibile da AIFA il 15/01/2022
Esula dalla competenza dell'AIFA ogni eventuale disputa concernente i diritti di proprietà industriale e la tutela brevettuale dei dati relativi all'AIC dei medicinali e, pertanto, l'Agenzia non può essere ritenuta responsabile in alcun modo di eventuali violazioni da parte del titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio (o titolare AIC).

Gli effetti indesiderati comuni (possono riguardare fino a 1 persona su 10) riferiti in bambini e adolescenti (tra 4 e 18 anni di età) e adulti sono:
Reazione allergica grave (reazione anafilattica)
Battito cardiaco accelerato
Arrossamento della pelle, pressione del sangue bassa
Respiro affannoso
Gonfiore di stomaco
Eruzione cutanea, pelle arrossata e gonfia
Fastidio al torace, reazione al punto di infusione

Frequenza, tipo e gravità delle reazioni avverse nei bambini sono simili a quelli 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. Può inoltre segnalare gli effetti indesiderati direttamente tramite il sistema nazionale di segnalazione riportato nell'allegato V. Segnalando gli effetti indesiderati può contribuire a fornire maggiori informazioni sulla sicurezza di questo medicinale.

5. Come conservare KANUMA

Conservi 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. Chieda 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 sebelipasi alfa. Ogni mL di concentrato contiene 2 mg di sebelipasi alfa. Ogni flaconcino contiene 20 mg di sebelipasi alfa in 10 mL.
- Gli altri componenti sono sodio citrato (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 (concentrato sterile). È una soluzione da trasparente a lievemente opalescente e da incolore a lievemente colorata.

Confezione: 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
103-105 rue Anatole France
92300 Levallois-Perret

Documento reso disponibile da AIFA il 15/01/2022
Esula dalla competenza dell'AIFA ogni eventuale disputa concernente i diritti di proprietà industriale e la tutela brevettuale dei dati relativi all'AIC dei medicinali e, pertanto, l'Agenzia non può essere ritenuta responsabile in alcun modo di eventuali violazioni da parte del titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio (o titolare AIC).
Agenzia Italiana del Farmaco

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 cm^2, 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 ºC prima della diluizione 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, il concentrato nei flaconcini deve essere ispezionato visivamente; il concentrato deve apparire da trasparente a lievemente opalescente, da incolore a lievemente colorato (giallo). In virtù della natura proteica del medicinale, il concentrato in flaconcino potrebbe presentare una lieve flocculazione (sottili fibre traslucide), che è accettabile ai fini dell'uso.
d. Non utilizzare il concentrato se appare torbido o se si nota la presenza di sostanza particellare estranea.
e. Devono essere prelevati lentamente fino a 10 mL di concentrato 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.

Documento reso disponibile da AIFA il 15/01/2022
Esula dalla competenza dell'AIFA ogni eventuale disputa concernente i diritti di proprietà industriale e la tutela brevettuale dei dati relativi all'AIC dei medicinali e, pertanto, l'Agenzia non può essere ritenuta responsabile in alcun modo di eventuali violazioni da parte del titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio (o titolare AIC).

Tabella 1. Volumi di infusione raccomandati*

	Dose 1 mg/kg	Dose 3 mg/kg	Dose 5 mg/kg**
Intervallo di peso (kg)	**Volume di infusione totale (mL)**	**Volume di infusione totale (mL)**	**Volume di infusione totale (mL)**
1-10	10	25	50
11-24	25	50	150
25-49	50	100	250
50-99	100	250	500
100-120	250	500	600

***** 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.
**Per i pazienti con deficit della LAL che si manifesta nei primi 6 mesi di vita che non raggiungono una risposta clinica ottimale con una dose di 3 mg/kg.
Il medicinale non utilizzato e i rifiuti derivati da tale medicinale devono essere smaltiti in conformità alla normativa locale vigente.

Agenzia Italiana del Farmaco

Documento reso disponibile da AIFA il 15/01/2022
Esula dalla competenza dell'AIFA ogni eventuale disputa concernente i diritti di proprietà industriale e la tutela brevettuale dei dati relativi all'AIC dei medicinali e, pertanto, l'Agenzia non può essere ritenuta responsabile in alcun modo di eventuali violazioni da parte del titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio (o titolare AIC).