

Ulotka dołączona do opakowania: informacja dla użytkownika

KANUMA 2 mg/ml koncentrat do sporządzania roztworu do infuzji sebelipaza alfa

▼ Niniejszy produkt leczniczy będzie dodatkowo monitorowany. Umożliwi to szybkie zidentyfikowanie nowych informacji o bezpieczeństwie. Użytkownik leku też może w tym pomóc, zgłaszając wszelkie działania niepożądane, które wystąpiły po zastosowaniu leku. Aby dowiedzieć się, jak zgłaszać działania niepożądane – patrz punkt 4.

Należy uważnie zapoznać się z treścią ulotki przed podaniem leku, ponieważ zawiera ona informacje ważne dla pacjenta.

- Należy zachować tę ulotkę, aby w razie potrzeby móc ją ponownie przeczytać.
- W razie jakichkolwiek wątpliwości należy zwrócić się do lekarza.
- Jeśli u pacjenta wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie objawy niepożądane niewymienione w tej ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi. Patrz punkt 4.

Spis treści ulotki

1. Co to jest lek KANUMA i w jakim celu się go stosuje
2. Informacje ważne przed podaniem leku KANUMA
3. Jak podawany jest lek KANUMA
4. Możliwe działania niepożądane
5. Jak przechowywać lek KANUMA
6. Zawartość opakowania i inne informacje

1. Co to jest lek KANUMA i w jakim celu się go stosuje

Lek KANUMA zawiera substancję czynną o nazwie sebelipaza alfa. Sebelipaza alfa jest podobna do naturalnie występującego enzymu, kwaśnej lipazy lizosomalnej (ang. *lysosomal acid lipase*, LAL), który organizm wykorzystuje do rozkładania tłuszczów. Lek ten stosowany jest w leczeniu pacjentów w każdym wieku z niedoborem kwaśnej lipazy lizosomalnej.

Niedobór LAL jest chorobą genetyczną, która prowadzi do uszkodzenia wątroby, dużego stężenia cholesterolu i innych powikłań spowodowanych przez nagromadzenie w organizmie pewnych typów tłuszczów (estrów cholesterolu i triglicerydów).

Jak działa lek KANUMA

Lek ten stanowi enzymatyczną terapię zastępczą. Oznacza to, że zastępuje enzym LAL, który u pacjentów z niedoborem LAL nie występuje lub ma za małą aktywność. Działanie tego leku polega na zmniejszaniu ilości nagromadzonych tłuszczów powodujących powikłania medyczne, w tym spowolnienie wzrostu, uszkodzenie wątroby i powikłania ze strony serca. Poprawia się także profil tłuszczów we krwi, w tym zwiększonego stężenia cholesterolu LDL („złego” cholesterolu) i triglicerydów.

2. Informacje ważne przed podaniem leku KANUMA

Kiedy nie wolno podawać leku KANUMA

- Jeśli pacjent miał zagrażającą życiu reakcję alergiczną na sebelipazę alfa, której nie da się zapobiec przy powtórным podaniu leku, na jaja lub którykolwiek z pozostałych składników tego leku (wymienionych w punkcie 6).

Ostrzeżenia i środki ostrożności

Przed rozpoczęciem przyjmowania leku KANUMA należy omówić to z lekarzem lub farmaceutą lub pielęgniarką.

- Jeżeli pacjent leczony jest lekiem KANUMA, mogą u niego wystąpić działania niepożądane podczas podawania leku lub w ciągu kilku godzin po zakończeniu infuzji (patrz punkt 4). Określa się to jako reakcję na infuzję, która niekiedy może być ciężka i może obejmować reakcję alergiczną mogącą zagrażać życiu i wymagać leczenia. Po pierwszym podaniu leku KANUMA pacjent powinien być obserwowany przez przedstawiciela fachowego personelu medycznego przez 1 godzinę, aby sprawdzić, czy nie występują u niego objawy reakcji na infuzję. **Jeśli u pacjenta wystąpi ciężka reakcja na infuzję, należy niezwłocznie zwrócić się o pomoc lekarską.** Jeśli u pacjenta wystąpi reakcja na infuzję, może otrzymać dodatkowe leki w celu jej leczenia lub zapobiegania takim reakcjom w przyszłości. Leki takie mogą obejmować leki przeciwhistaminowe, leki przeciwgorączkowe i (lub) kortykosteroidy (rodzaj leków przeciwzapalnych). Jeśli reakcja na infuzję będzie ciężka, lekarz może przerwać podawanie infuzji leku KANUMA i rozpocząć odpowiednie leczenie.
- W czasie leczenia może dojść do powstania we krwi białek o działaniu ukierunkowanym przeciwko lekowi KANUMA, nazywanych przeciwciałami przeciwko lekowi. Należy porozmawiać z lekarzem, jeśli zmniejszy się skuteczność działania leku KANUMA.
- Ten lek może zawierać białka jaja. Jeśli pacjent ma lub miał w przeszłości uczulenie na jaja, należy koniecznie powiedzieć o tym lekarzowi lub pielęgniarce (patrz punkt „**Kiedy nie wolno podawać leku KANUMA**”).

Lek KANUMA a inne leki

Należy powiedzieć lekarzowi o wszystkich lekach stosowanych przez pacjenta obecnie lub ostatnio, a także o lekach, które pacjent planuje stosować.

Ciąża

Brak danych dotyczących stosowania sebelipazy alfa u kobiet w okresie ciąży. W celu zachowania ostrożności nie należy podawać leku KANUMA kobiecie w ciąży.

Karmienie piersią

Nie wiadomo, czy sebelipaza alfa przenika do mleka ludzkiego. Należy poinformować lekarza, jeśli pacjentka karmi piersią lub planuje karmić piersią. Lekarz pomoże wtedy podjąć decyzję o zaprzestaniu karmienia piersią lub przerwaniu stosowania leku KANUMA, biorąc pod uwagę korzyści wynikające z karmienia piersią dla dziecka oraz korzyści dla matki związane z leczeniem lekiem KANUMA.

Jeśli pacjentka jest w ciąży lub karmi piersią, przypuszcza, że może być w ciąży, lub gdy planuje mieć dziecko, powinna poradzić się lekarza przed zastosowaniem tego leku.

Prowadzenie pojazdów i obsługiwanie maszyn

Lek KANUMA może wywierać niewielki wpływ na zdolność prowadzenia pojazdów i obsługiwanie maszyn. Do działań niepożądanych sebelipazy alfa należą zawroty głowy, które mogą wpływać na zdolność prowadzenia pojazdów lub obsługiwanie maszyn.

Lek KANUMA zawiera sól

Po rozcieńczeniu 0,9% (9 mg/ml) roztworem chlorku sodu do infuzji do podania dożylnego lek zawiera 33 mg sodu (głównego składnika soli kuchennej) w zalecanej dawce. Odpowiada to 1,7% maksymalnej zalecanej dobowej dawki sodu w diecie u osób dorosłych. Należy poinformować lekarza, jeżeli pacjent kontroluje zawartość sodu w diecie.

3. Jak podawany jest lek KANUMA

Lek KANUMA należy zawsze stosować zgodnie z zaleceniami lekarza lub farmaceuty. W razie wątpliwości należy zwrócić się do lekarza lub farmaceuty.

Dawka leku podana pacjentowi zależy od masy ciała pacjenta.

Niemowlęta (w wieku <6 miesięcy)

W przypadku pacjentów, u których podmiotowe i przedmiotowe objawy choroby wystąpiły w niemowlęctwie, zalecana dawka początkowa to 1 mg/kg lub 3 mg/kg masy ciała raz na tydzień. W zależności od reakcji dziecka na leczenie lekarz może zmodyfikować dawkę leku.

Dzieci i dorośli

Zalecana dawka to 1 mg na kg masy ciała raz na dwa tygodnie w postaci wlewu kroplowego do żyły. W zależności od odpowiedzi pacjenta dorosłego lub dziecka na leczenie lekarz może zmodyfikować dawkę leku.

Każda infuzja będzie trwać około 1 do 2 godzin. Pacjent może być obserwowany przez lekarza lub pielęgniarkę przez dodatkową godzinę po zakończeniu infuzji. Leczenie lekiem KANUMA należy rozpocząć w jak najmłodszym wieku; lek ten przewidziany jest do długotrwałego stosowania.

Lekarz lub pielęgniarka będzie podawać pacjentowi lek KANUMA w postaci infuzji (kroplówki) do żyły. Przed podaniem pacjentowi lek ten zostanie rozcieńczony.

4. Możliwe działania niepożądane

Jak każdy lek, lek ten może powodować działania niepożądane, chociaż nie u każdego one wystąpią.

Działania niepożądane obserwowane były u pacjentów podczas podawania tego leku lub w krótkim czasie po podaniu (reakcje na infuzje). Najpoważniejsze działania niepożądane mogą obejmować reakcję alergiczną (obserwowana bardzo często [może wystąpić u więcej niż 1 pacjenta na 10] u niemowląt w wieku poniżej 6 miesięcy lub często [może wystąpić u maksymalnie 1 na 10 pacjentów] u dzieci i dorosłych) z objawami, takimi jak trudności z oddychaniem, szybki oddech, szybkie bicie serca, dyskomfort w klatce piersiowej, łagodny obrzęk powiek, zaczerwienienie oczu, wysięk z nosa, uderzenia gorąca, pokrzywka, świąd, biegunka, błądność, świszczący oddech, zmniejszona zawartość tlenu we krwi, zaczerwienienie skóry i drażliwość. **Jeśli u pacjenta, niezależnie od wieku, wystąpią takie objawy, należy niezwłocznie zwrócić się o pomoc lekarską.** Jeśli u pacjenta wystąpi reakcja na infuzję, może otrzymać dodatkowe leki w celu jej leczenia lub zapobiegania takim reakcjom w przyszłości. Jeśli reakcja na infuzję będzie ciężka, lekarz może przerwać infuzję leku KANUMA do żyły i rozpocząć odpowiednie leczenie.

Bardzo częste działania niepożądane (mogą występować u więcej niż 1 osoby na 10) zaobserwowane u niemowląt (w wieku od 1 do 6 miesięcy) są następujące:

nadwrażliwość (drażliwość, pobudzenie, wymioty, pokrzywka, wyprysk, świąd, błądność i nadwrażliwość na lek), ciężkie reakcje alergiczne (reakcje anafilaktyczne);
obrzęk powiek;
szybkie bicie serca;
trudności w oddychaniu;
biegunka, wymioty;
wysypka, uniesiona wysypka (grudkowa);
gorączka;
zmniejszona zawartość tlenu we krwi, wysokie ciśnienie krwi, szybki oddech, pojawienie się białek we krwi.

Bardzo częste działania niepożądane (mogą występować u 1 osoby na 10 lub częściej) zaobserwowane u dzieci i młodzieży (w wieku od 4 do 18 lat) oraz u dorosłych są następujące:

nadwrażliwość (dreszcze, wyprysk, obrzęk krtani, nudności, świąd i pokrzywka);
zawroty głowy;
ból brzucha, biegunka;
zmęczenie, gorączka.

Częste działania niepożądane (mogą występować nie częściej niż u 1 osoby na 10) zaobserwowane u dzieci i młodzieży (w wieku od 4 do 18 lat) oraz u dorosłych są następujące:

ciężka reakcja alergiczna (reakcja anafilaktyczna);
szybkie bicie serca;
zaczerwienienie skóry, niskie ciśnienie krwi;
duszność;
rozdęcie brzucha;
wysypka, czerwona obrzmiała skóra;
dyskomfort w klatce piersiowej, reakcja w miejscu infuzji.

Częstości występowania, rodzaj i stopień nasilenia działań niepożądanych u dzieci są podobne jak u dorosłych.

Zgłaszanie działań niepożądanych

Jeśli wystąpią jakiekolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie objawy niepożądane niewymienione w ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi. Działania niepożądane można zgłaszać bezpośrednio do:

Polska

Departament Monitorowania Niepożądanych Działań Produktów Leczniczych Urzędu Rejestracji Produktów Leczniczych, Wyrobów Medycznych i Produktów Biobójczych

Al. Jerozolimskie 181C

PL-02 222 Warszawa

Tel.: + 48 22 49 21 301

Faks: + 48 22 49 21 309

Strona internetowa: <https://smz.ezdrowie.gov.pl>.

Dzięki zgłaszaniu działań niepożądanych można będzie zgromadzić więcej informacji na temat bezpieczeństwa stosowania leku.

5. Jak przechowywać lek KANUMA

Lek należy przechowywać w miejscu niewidocznym i niedostępnym dla dzieci.

Nie stosować tego leku po upływie terminu ważności zamieszczonego na etykiecie i na pudełku po „EXP”. Termin ważności oznacza ostatni dzień podanego miesiąca.

Przechowywać w lodówce (2°C-8°C). Nie zamrażać. Nie wstrząsać. Przechowywać w oryginalnym opakowaniu w celu ochrony przed światłem.

W przypadku rozcieńzonego roztworu zaleca się użyć go natychmiast. Jeśli rozcieńczony roztwór nie zostanie zużyty natychmiast, można go przechowywać do 24 godzin w temperaturze od 2°C do 8°C lub do 12 godzin w temperaturze poniżej 25°C.

Leków nie należy wyrzucać do kanalizacji ani domowych pojemników na odpadki. Należy zapytać farmaceutę, jak usunąć leki, których się już nie używa. Takie postępowanie pomoże chronić środowisko.

6. Zawartość opakowania i inne informacje

Co zawiera lek KANUMA

- Substancją czynną leku jest sebelipaza alfa. Każdy ml koncentratu zawiera 2 mg sebelipazy alfa. Każda fiolka zawiera 20 mg sebelipazy alfa w 10 ml roztworu.
- Pozostałe składniki to: sodu cytrynian (patrz podpunkt „Lek KANUMA zawiera sól” w punkcie 2), kwas cytrynowy jednowodny, albumina surowicy ludzkiej i woda do wstrzykiwań.

Jak wygląda lek KANUMA i co zawiera opakowanie

Lek KANUMA dostarczany jest w postaci koncentratu do sporządzania roztworu do infuzji (koncentrat jałowy). Jest to roztwór przezroczysty do lekko opalizującego i bezbarwny do nieznacznie zabarwionego.

Wielkość opakowania: 1 fiolka zawierająca 10 ml koncentratu.

Podmiot odpowiedzialny i wytwórca

Podmiot odpowiedzialny

Alexion Europe SAS
103-105 rue Anatole France
92300 Levallois-Perret
Francja

Wytwórca:

Almac Pharma Services
Seagoe Industrial Estate
Craigavon BT63 5UA
Wielka Brytania

Alexion Pharma International Limited
College Business and Technology Park
Blanchardstown Road North
Dublin 15
D15 R925
Irlandia

W celu uzyskania bardziej szczegółowych informacji dotyczących tego leku należy zwrócić się do miejscowego przedstawiciela podmiotu odpowiedzialnego:

België/Belgique/Belgien

Alexion Pharma Belgium
Tél/Tel: +32 0 800 200 31

Lietuva

UAB AstraZeneca Lietuva
Tel: +370 5 2660550

България

АстраЗенека България ЕООД
Тел.: +359 24455000

Luxembourg/Luxemburg

Alexion Pharma Belgium
Tél/Tel: +32 0 800 200 31

Česká republika

AstraZeneca Czech Republic s.r.o.
Tel: +420 222 807 111

Magyarország

AstraZeneca Kft.
Tel.: +36 1 883 6500

Danmark

Alexion Pharma Nordics AB
Tlf: +46 0 8 557 727 50

Malta

Associated Drug Co. Ltd
Tel: +356 2277 8000

Deutschland

Alexion Pharma Germany GmbH
Tel: +49 (0) 89 45 70 91 300

Nederland

Alexion Pharma Netherlands B.V.
Tel: +32 (0)2 548 36 67

Eesti

Norge

AstraZeneca
Tel: +372 6549 600

Ελλάδα
AstraZeneca A.E.
Τηλ: +30 210 6871500

España
Alexion Pharma Spain, S.L.U.
Tel: +34 93 272 30 05

France
Alexion Pharma France SAS
Tél: +33 1 47 32 36 21

Hrvatska
AstraZeneca d.o.o.
Tel: +385 1 4628 000

Ireland
Alexion Europe SAS
Tel: 1 800 882 840

Ísland
Alexion Pharma Nordics AB
Sími: +46 0 8 557 727 50

Italia
Alexion Pharma Italy srl
Tel: +39 02 7767 9211

Κύπρος
Alexion Europe SAS
Τηλ: +357 22490305

Latvija
SIA AstraZeneca Latvija
Tel: +371 67377100

Alexion Pharma Nordics AB
Tlf: +46 (0)8 557 727 50

Österreich
Alexion Pharma Austria GmbH
Tel: +41 44 457 40 00

Polska
AstraZeneca Pharma Poland Sp. z o.o.
Tel.: +48 22 245 73 00

Portugal
Alexion Pharma Spain, S.L. - Sucursal em
Portugal
Tel: +34 93 272 30 05

România
AstraZeneca Pharma SRL
Tel: +40 21 317 60 41

Slovenija
AstraZeneca UK Limited
Tel: +386 1 51 35 600

Slovenská republika
AstraZeneca AB, o.z.
Tel: +421 2 5737 7777

Suomi/Finland
Alexion Pharma Nordics AB
Puh/Tel: +46 0 8 557 727 50

Sverige
Alexion Pharma Nordics AB
Tel: +46 0 8 557 727 50

Data ostatniej aktualizacji ulotki: marzec 2026

Inne źródła informacji

Szczegółowe informacje o tym leku znajdują się na stronie internetowej Europejskiej Agencji Leków: <https://www.ema.europa.eu>. Znajdują się tam również linki do stron internetowych o rzadkich chorobach i sposobach leczenia.

Informacje przeznaczone wyłącznie dla fachowego personelu medycznego:

Nie mieszać produktu leczniczego z innymi produktami leczniczymi, ponieważ nie wykonywano badań dotyczących zgodności.

Każda fiolka produktu leczniczego KANUMA przeznaczona jest wyłącznie do jednorazowego użytku. Produkt leczniczy KANUMA należy rozcieńczać 0,9% (9 mg/ml) roztworem chlorku sodu do infuzji z zachowaniem zasad aseptyki.

Rozcieńczony roztwór należy podawać pacjentom z użyciem zestawu do infuzji o słabej zdolności do wiązania białek z przepływowym filtrem 0,2 µm o słabym wiązaniu z białkami, w miarę możliwości o powierzchni większej od 4,5 cm², aby uniknąć zablokowania filtra.

Przygotowanie infuzji sebelipazy alfa

Produkt leczniczy KANUMA powinien być przygotowany i podany zgodnie z następującymi punktami. Należy stosować zasady aseptyki.

- Liczba fiolek do rozcieńczenia i podania w infuzji powinna być określona w zależności od masy ciała pacjenta i przepisanej dawki.
- Zaleca się odczekanie aż fiolek z produktem leczniczym KANUMA osiągną temperaturę od 15°C do 25°C przed rozcieńczeniem, aby zminimalizować ryzyko wytrącania się w roztworze cząsteczek sebelipazy alfa. Nie pozostawiać fiolek poza lodówką na dłużej niż 24 godziny przed rozcieńczeniem do infuzji. Nie zamrażać i nie podgrzewać fiolek w kuchence mikrofalowej ani w inny sposób; chronić przed światłem.
- Nie wstrząsać fiolkami. Przed rozcieńczeniem należy skontrolować wzrokowo koncentrat w fiolkach; koncentrat powinien być przezroczysty do lekko opalizującego i bezbarwny do nieznacznie zabarwionego (żółtego). Ze względu na białkowy charakter tego produktu leczniczego w koncentracie zawartym w fiolce może występować nieznaczna flokulacja (np. cienkie, przezroczyste włókienka); koncentrat taki nadaje się do stosowania.
- Nie stosować, jeśli koncentrat jest mętny lub jeśli zawiera widoczne obce ciała.
- Powoli pobrać do 10 ml koncentratu z każdej fiolek i rozcieńczyć 0,9% (9 mg/ml) roztworem chlorku sodu do infuzji. Zalecane całkowite objętości infuzji dla poszczególnych zakresów masy ciała podane są w tabeli 1. Roztwór należy delikatnie zamieszać i nie wstrząsać.

Tabela 1. Zalecane objętości infuzji*

	Dawka 1 mg/kg mc.	Dawka 3 mg/kg mc.	Dawka 5 mg/kg mc.**
Zakres masy ciała (kg)	Całkowita objętość infuzji (ml)	Całkowita objętość infuzji (ml)	Całkowita objętość infuzji (ml)
1–2,9	4	8	12
3–5,9	6	12	20
6–10,9	10	25	50
11–24,9	25	50	150
25–49,9	50	100	250
50–99,9	100	250	500
100–120,9	250	500	600

* Objętość infuzji powinna zależeć od przepisanej dawki i powinna być przygotowana tak, by ostateczne stężenie sebelipazy alfa wynosiło 0,1–1,5 mg/ml.

** W przypadku pacjentów z niedoborem LAL stwierdzonym w ciągu pierwszych 6 miesięcy życia, u których nie uzyskano optymalnej odpowiedzi klinicznej przy dawce 3 mg/kg mc.

Wszelkie niewykorzystane resztki produktu leczniczego lub jego odpady należy usunąć zgodnie z lokalnymi przepisami.