

KANUMA[®] 2 mg/ml Konzentrat zur Herstellung einer Infusionslösung

Sebelipase alfa

▼ Dieses Arzneimittel unterliegt einer zusätzlichen Überwachung. Dies ermöglicht eine schnelle Identifizierung neuer Erkenntnisse über die Sicherheit. Sie können dabei helfen, indem Sie jede bei Ihnen oder Ihrem Kind auftretende Nebenwirkung melden. Hinweise zur Meldung von Nebenwirkungen, siehe Ende Abschnitt 4.

Lesen Sie die gesamte Packungsbeilage sorgfältig durch, bevor Sie dieses Arzneimittel erhalten, denn sie enthält wichtige Informationen.

- Heben Sie die Packungsbeilage auf. Vielleicht möchten Sie diese später nochmals lesen.
- Wenn Sie weitere Fragen haben, wenden Sie sich an Ihren Arzt.
- Wenn Sie Nebenwirkungen bemerken, wenden Sie sich an Ihren Arzt. Dies gilt auch für Nebenwirkungen, die nicht in dieser Packungsbeilage angegeben sind. Siehe Abschnitt 4.

Was in dieser Packungsbeilage steht

1. Was ist KANUMA und wofür wird es angewendet?
2. Was sollten Sie vor der Anwendung von KANUMA beachten?
3. Wie ist KANUMA anzuwenden?
4. Welche Nebenwirkungen sind möglich?
5. Wie ist KANUMA aufzubewahren?
6. Inhalt der Packung und weitere Informationen

1. Was ist KANUMA und wofür wird es angewendet?

KANUMA enthält den Wirkstoff Sebelipase alfa. Sebelipase alfa ähnelt dem natürlich vorkommenden Enzym lysosomale saure Lipase (LAL), das der Körper zum Abbauen von Fetten verwendet. Es wird zur Behandlung von Patienten aller Altersstufen mit einem Mangel an lysosomaler saurer Lipase (LAL-Mangel) angewendet. LAL-Mangel ist eine genetische Krankheit, die zu Leberschäden, erhöhten Cholesterin-Blutwerten und anderen Komplikationen führt. Grund hierfür ist die Ansammlung bestimmter Typen von Fett (Cholesterinester und Triglyceride).

Wie KANUMA wirkt

Dieses Arzneimittel ist eine Enzyersatztherapie. Das heißt, dass es das fehlende oder defekte LAL-Enzym bei Patienten mit LAL-Mangel ersetzt. Es verringert die Ansammlung von Fett, die medizinische Komplikationen wie Wachstumsstörungen sowie Leber- und Herzschäden verursacht. Es verbessert auch die Blutfettwerte, einschließlich erhöhter Spiegel von LDL-C (schädliches Cholesterin) und Triglyceriden.

2. Was sollten Sie vor der Anwendung von KANUMA beachten?

KANUMA darf nicht angewendet werden,

- wenn bei Ihnen oder Ihrem Kind lebensbedrohliche allergische Reaktionen gegen Sebelipase alfa, die nicht abgestellt werden können, wenn Sie oder Ihr Kind das Arzneimittel erneut erhalten/erhält, oder gegen Ei oder einen der in Abschnitt 6 genannten sonstigen Bestandteile dieses Arzneimittels aufgetreten sind.

Warnhinweise und Vorsichtsmaßnahmen

- Bei der Behandlung mit KANUMA kann bei Ihnen oder Ihrem Kind während oder in den Stunden nach einer Infusion eine Nebenwirkung auftreten (siehe Abschnitt 4). Dies wird als infusionsbedingte Reaktion bezeichnet, die manchmal schwerwiegend sein und eine allergische Reaktion umfassen kann, die lebensbedrohlich sein und eine medizinische Behandlung erfordern kann. Wenn Sie oder Ihr Kind zum ersten Mal KANUMA erhalten, müssen Sie eine Stunde lang von medizinischem Fachpersonal auf Anzeichen einer Infusionsreaktion beobachtet werden. **Wenn bei Ihnen oder Ihrem Kind eine schwere infusionsbedingte Reaktion auftritt, müssen Sie unverzüglich Ihren Arzt informieren.** Wenn Sie oder Ihr Kind eine infu-

sionsbedingte Reaktion haben/hat, erhalten Sie bzw. erhält Ihr Kind möglicherweise weitere Arzneimittel, um diese Reaktion zu behandeln oder in Zukunft zu verhindern. Zu diesen Arzneimitteln können Antihistaminika, fiebersenkende Mittel und/oder Kortikosteroide (eine Art entzündungshemmender Arzneimittel) gehören. Wenn eine schwerwiegende infusionsbedingte Reaktion auftritt, kann Ihr Arzt die KANUMA-Infusion sofort abbrechen und bei Ihnen oder Ihrem Kind eine entsprechende medizinische Behandlung einleiten.

- Im Lauf der Behandlung kann es zur Entwicklung von Proteinen gegen KANUMA im Blut, sogenannten Anti-Wirkstoff-Antikörpern, kommen. Sprechen Sie mit Ihrem Arzt, falls Sie feststellen, dass die Wirkung von KANUMA bei Ihnen nachlässt.
- Dieses Arzneimittel kann Eiproteine enthalten. Informieren Sie Ihren Arzt oder das medizinische Fachpersonal, wenn Sie oder Ihr Kind gegen Eier allergisch sind/ist oder früher einmal waren (siehe **KANUMA darf nicht angewendet werden**).

Anwendung von KANUMA zusammen mit anderen Arzneimitteln

Informieren Sie Ihren Arzt, wenn Sie oder Ihr Kind andere Arzneimittel anwenden/angewendet, kürzlich andere Arzneimittel angewendet haben/hat oder beabsichtigen/beabsichtigt, andere Arzneimittel anzuwenden.

Schwangerschaft

Bisher liegen keine Daten aus der Anwendung von Sebelipase alfa bei Schwangeren vor. Als Vorsichtsmaßnahme sollte Ihnen KANUMA nicht gegeben werden, wenn Sie schwanger sind.

Stillzeit

Es ist nicht bekannt, ob Sebelipase alfa in die Muttermilch übergeht. Informieren Sie Ihren Arzt, wenn Sie stillen oder planen, dies zu tun. Ihr Arzt wird Ihnen dann bei der Entscheidung helfen, ob Sie das Stillen beenden oder ob Sie die Einnahme von KANUMA abbrechen sollen, wobei sowohl der Nutzen des Stillens für das Baby als auch der Nutzen von KANUMA für die Mutter berücksichtigt wird. Wenn Sie schwanger sind oder stillen, oder wenn Sie vermuten, schwanger zu sein oder beabsichtigen, schwanger zu werden, fragen Sie vor der Anwendung dieses Arzneimittels Ihren Arzt um Rat.

Verkehrstüchtigkeit und Fähigkeit zum Bedienen von Maschinen

KANUMA kann einen geringen Einfluss auf die Verkehrstüchtigkeit und die Fähigkeit zum Bedienen von Maschinen haben. Zu den Nebenwirkungen von Sebelipase alfa zählt auch Schwindelgefühl, das die Fähigkeit zum Führen eines Fahrzeugs und zum Bedienen von Maschinen beeinträchtigen kann.

KANUMA enthält Natrium

Dieses Arzneimittel enthält, wenn es mit 9 mg/ml (0,9%) Natriumchlorid-Infusionslösung zur intravenösen Verabreichung verdünnt wird, 33 mg Natrium (Hauptbestandteil von Kochsalz/Speisesalz) bei empfohlener Dosis. Dies entspricht 1,7 % der für einen Erwachsenen empfohlenen maximalen täglichen Natriumaufnahme mit der Nahrung. Wenn Sie oder Ihr Kind eine kochsalzarme Diät einhalten müssen/muss, informieren Sie Ihren Arzt.

3. Wie ist KANUMA anzuwenden?

Die Ihnen oder Ihrem Kind gegebene Dosis richtet sich nach Ihrem Körpergewicht oder dem Körpergewicht Ihres Kindes.

Säuglinge (< 6 Monate alt)

Bei Patienten, die als Säuglinge Anzeichen und Symptome der Krankheit haben, beträgt die empfohlene Anfangsdosis 1 mg/kg oder 3 mg/kg einmal wöchentlich. Anpassungen der Dosis können in Betracht gezogen werden, abhängig davon, wie gut Ihr Kind auf die Behandlung anspricht.

Kinder und Erwachsene

Die empfohlene Dosis beträgt 1 mg pro kg Körpergewicht einmal alle zwei Wochen, angewendet per Tropfinfusion in eine Vene. Abhängig davon, wie gut Sie oder Ihr Kind auf die Behandlung ansprechen, können Dosisanpassungen in Erwägung gezogen werden.

Jede Infusion dauert etwa 1 bis 2 Stunden. Sie können bzw. Ihr Kind kann nach der Infusion eine weitere Stunde lang überwacht werden. Die Behandlung mit KANUMA sollte im frühestmöglichen Alter begonnen werden und ist zur Langzeitanwendung vorgesehen.

Ihr Arzt oder das medizinische Fachpersonal wird Ihnen oder Ihrem Kind KANUMA über eine Infusion (Tropf) in eine Vene geben. Das Arzneimittel muss verdünnt werden, bevor es Ihnen oder Ihrem Kind gegeben wird.

4. Welche Nebenwirkungen sind möglich?

Wie alle Arzneimittel kann auch dieses Arzneimittel Nebenwirkungen haben, die aber nicht bei jedem auftreten müssen.

Während der Anwendung des Arzneimittels oder kurz danach sind bei Patienten Nebenwirkungen (infusionsbedingte Reaktionen) aufgetreten. Zu den schwerwiegendsten Nebenwirkungen kann eine allergische Reaktion (sehr häufig [kann mehr als 1 von 10 Behandelten betreffen] bei Säuglingen unter 6 Monaten oder häufig [kann bis zu 1 von 10 Behandelten betreffen] bei Kindern und Erwachsenen beobachtet) mit folgenden Symptomen gehören: Atemnot, schnelle Atmung, Herzrasen,

Beschwerden im Brustkorb, leichte Schwellung der Augenlider, gerötete Augen, laufende Nase, Hitzegefühl, Nesselausschlag, Juckreiz, Durchfall, Blässe, Keuchen, verminderter Sauerstoffgehalt im Blut, Hautrötung und Reizbarkeit. **Wenn bei Ihnen oder Ihrem Kind Symptome wie diese auftreten, müssen Sie unverzüglich Ihren Arzt informieren.** Wenn Sie oder Ihr Kind eine infusionsbedingte Reaktion haben/hat, erhalten Sie bzw. erhält Ihr Kind möglicherweise weitere Arzneimittel, um diese Reaktion zu behandeln oder in Zukunft zu verhindern. Wenn eine schwerwiegende infusionsbedingte Reaktion auftritt, kann Ihr Arzt die intravenöse Infusion von KANUMA sofort abbrechen und eine entsprechende medizinische Behandlung einleiten.

Als sehr häufige (kann mehr als 1 von 10 Behandelten betreffen) Nebenwirkungen bei Säuglingen (1 bis 6 Monate) wurden berichtet:

Überempfindlichkeit (Reizbarkeit, Agitiertheit, Erbrechen, Nesselausschlag, Ekzem, Juckreiz, Blässe und Arzneimittelüberempfindlichkeit), schwere allergische Reaktionen (anaphylaktische Reaktionen)
Augenlidschwellung
Herzrasen
Atemnot
Durchfall, Erbrechen
Ausschlag, erhabener Ausschlag
Fieber
Verminderter Sauerstoffgehalt im Blut, erhöhter Blutdruck, schnelle Atmung, Auftreten von Proteinen im Blut

Als sehr häufige (kann 1 von 10 Behandelten oder mehr betreffen) Nebenwirkungen bei Kindern und Jugendlichen (4 bis 18 Jahre) und Erwachsenen wurden berichtet:

Überempfindlichkeit (Schüttelfrost, Ekzem, Kehlkopfödem, Übelkeit, Juckreiz und Nesselausschlag)
Schwindelgefühl
Magenschmerzen, Durchfall
Müdigkeit, Fieber

Als häufige (kann bis zu 1 von 10 Behandelten betreffen) Nebenwirkungen bei Kindern und Jugendlichen (4 bis 18 Jahre) und Erwachsenen wurden berichtet:

Schwere allergische Reaktion (anaphylaktische Reaktion)
Herzrasen
Hautrötung, niedriger Blutdruck
Kurzatmigkeit
Aufgetriebener Bauch
Ausschlag, rote geschwollene Haut
Beschwerden im Brustkorb, Reaktion an der Infusionsstelle
Häufigkeit, Typ und Schweregrad der Nebenwirkungen sind bei Kindern ähnlich wie bei Erwachsenen.

Meldung von Nebenwirkungen

Wenn Sie bei sich oder Ihrem Kind Nebenwirkungen bemerken, wenden Sie sich an Ihren Arzt. Dies gilt auch für Nebenwirkungen, die nicht in dieser Packungsbeilage angegeben sind. Sie können Nebenwirkungen auch direkt über die nationalen Meldesysteme anzeigen.
Deutschland: Bundesinstitut für Arzneimittel und Medizinprodukte, Abt. Pharmakovigilanz, Kurt-Georg-Kiesinger-Allee 3, D-53175 Bonn, Website: <http://www.bfarm.de>
Österreich: Bundesamt für Sicherheit im Gesundheitswesen, Traisengasse 5, 1200 Wien, Fax: + 43 (0) 50 555 36207, Website: <http://www.basg.gv.at>
Indem Sie Nebenwirkungen melden, können Sie dazu beitragen, dass mehr Informationen über die Sicherheit dieses Arzneimittels zur Verfügung gestellt werden.

5. Wie ist KANUMA aufzubewahren?

Bewahren Sie dieses Arzneimittel für Kinder unzugänglich auf.

Sie dürfen dieses Arzneimittel nach dem auf dem Etikett nach „EXP“ und dem Umkarton nach „verwendbar bis“ angegebenen Verfalldatum nicht mehr verwenden. Das Verfalldatum bezieht sich auf den letzten Tag des angegebenen Monats.

Im Kühlschrank lagern (2 °C bis 8 °C). Nicht einfrieren. Nicht schütteln. In der Originalverpackung aufbewahren, um den Inhalt vor Licht zu schützen.

Bei verdünnten Lösungen wird die sofortige Anwendung empfohlen. Falls diese nicht sofort angewendet wird, kann die verdünnte Lösung bis zu 24 Stunden bei 2 °C bis 8 °C bzw. bis zu 12 Stunden bei unter 25 °C aufbewahrt werden.

Entsorgen Sie Arzneimittel nicht im Abwasser oder Haushaltsabfall. Fragen Sie Ihren Apotheker, wie das Arzneimittel zu entsorgen ist, wenn Sie es nicht mehr verwenden. Sie tragen damit zum Schutz der Umwelt bei.

6. Inhalt der Packung und weitere Informationen

Was KANUMA enthält

Der Wirkstoff ist: Sebelipase alfa. Jeder ml Konzentrat enthält 2 mg Sebelipase alfa. Jede Durchstechflasche enthält 20 mg Sebelipase alfa in 10 ml.

Die sonstigen Bestandteile sind: Natriumcitrat (siehe Abschnitt 2, KANUMA enthält Natrium), Citronensäure-Monohydrat, Albumin vom Menschen und Wasser für Injektionszwecke.

Wie KANUMA aussieht und Inhalt der Packung

KANUMA ist erhältlich als Konzentrat zur Herstellung einer Infusionslösung (steriles Konzentrat). Die Lösung ist klar bis leicht opalisierend und farblos bis leicht gefärbt.

Packungsgröße: 1 Durchstechflasche mit 10 ml Konzentrat.

Pharmazeutischer Unternehmer und Hersteller

Pharmazeutischer Unternehmer

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

Hersteller:

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

Falls Sie weitere Informationen über das Arzneimittel wünschen, setzen Sie sich bitte mit dem örtlichen Vertreter des pharmazeutischen Unternehmers in Verbindung.

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 Alexion Europe SAS Tel: +353 1 800 882 840
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 AstraZeneca Tel: +372 6549 600	Norge Alexion Pharma Nordics AB Tlf: +46 (0)8 557 727 50
Ελλάδα AstraZeneca A.E. Τηλ: +30 210 6871500	Österreich Alexion Pharma Austria GmbH Tel: +41 44 457 40 00
España Alexion Pharma Spain, S.L. Tel: +34 93 272 30 05	Polska AstraZeneca Pharma Poland Sp. z o.o. Tel.: +48 22 245 73 00
France Alexion Pharma France SAS Tél: +33 1 47 32 36 21	Portugal Alexion Pharma Spain, S.L. - Sucursal em Portugal Tel: +34 93 272 30 05
Hrvatska AstraZeneca d.o.o. Tel: +385 1 4628 000	România AstraZeneca Pharma SRL Tel: +40 21 317 60 41
Irland Alexion Europe SAS Tel: +353 1 800 882 840	Slovenija AstraZeneca UK Limited Tel: +386 1 51 35 600

Ísland Alexion Pharma Nordics AB Sími: +46 0 8 557 727 50	Slovenská republika AstraZeneca AB, o.z. Tel: +421 2 5737 7777
Italia Alexion Pharma Italy srl Tel: +39 02 7767 9211	Suomi/Finland Alexion Pharma Nordics AB Puh/Tel: +46 0 8 557 727 50
Κύπρος Alexion Europe SAS Τηλ: +357 22490305	Sverige Alexion Pharma Nordics AB Tel: +46 0 8 557 727 50
Latvija SIA AstraZeneca Latvija Tel: +371 67377100	United Kingdom (Northern Ireland) Alexion Europe SAS Tel: +44 (0) 800 028 4394

Diese Packungsbeilage wurde zuletzt überarbeitet im 06.2023

Weitere Informationsquellen

Ausführliche Informationen zu diesem Arzneimittel sind auf den Internetseiten der Europäischen Arzneimittel-Agentur <http://www.ema.europa.eu> verfügbar. Sie finden dort auch Links zu anderen Internetseiten über seltene Erkrankungen und Behandlungen.

Die folgenden Informationen sind für medizinisches Fachpersonal bestimmt:

Da keine Kompatibilitätsstudien durchgeführt wurden, darf dieses Arzneimittel nicht mit anderen Arzneimitteln gemischt werden.

Jede Durchstechflasche KANUMA ist nur zur einmaligen Anwendung bestimmt. KANUMA muss unter aseptischen Bedingungen mit einer 9 mg/ml (0,9%) Natriumchlorid-Infusionslösung verdünnt werden.

Die Gabe der verdünnten Lösung an die Patienten sollte mit einem schwach proteinbindenden Infusionsbesteck erfolgen, das mit einem schwach proteinbindenden 0,2-µm-Inline-Filter mit einer Oberfläche von mehr als 4,5 cm², sofern verfügbar, ausgestattet ist, um Filterverstopfungen zu vermeiden.

Herstellung der Sebelipase alfa-Infusion

KANUMA sollte wie folgt vorbereitet und verwendet werden. Es sollte unter aseptischen Bedingungen durchgeführt werden.

1. Die Anzahl der zu verdünnenden Durchstechflaschen für die Infusion sollte nach Gewicht des Patienten und verordneter Dosis bestimmt werden.
2. Es wird empfohlen, KANUMA-Durchstechflaschen vor der Verdünnung stehen zu lassen, bis sie eine Temperatur zwischen 15 und 25 °C erreichen, um die Möglichkeit der Bildung von Sebelipase-alfa-Proteinpunkten in der Lösung zu verringern. Die Durchstechflaschen sollten vor der Verdünnung zur Infusion nicht länger als 24 Stunden außerhalb des Kühlschranks aufbewahrt werden. Die Durchstechflaschen sollten nicht eingefroren, erwärmt oder in der Mikrowelle erhitzt werden und sollten vor Licht geschützt werden.

3. Die Durchstechflaschen sollten nicht geschüttelt werden. Vor der Verdünnung sollte das Konzentrat in den Durchstechflaschen einer Sichtprüfung unterzogen werden; das Konzentrat sollte klar bis leicht opalisierend und farblos bis leicht gefärbt (gelb) sein. Aufgrund der proteinartigen Beschaffenheit des Arzneimittels kann das Konzentrat in der Durchstechflasche eine leichte Ausflockung (z. B. dünne durchscheinende Fasern) enthalten; dies ist für den Gebrauch zulässig.
4. Nicht verwenden, wenn das Konzentrat trüb ist oder wenn es Fremdpartikel enthält.
5. Bis zu 10 ml des Konzentrats sollten langsam aus jeder Durchstechflasche aufgezogen und mit 9 mg/ml (0,9%) Natriumchlorid-Infusionslösung verdünnt werden. Siehe Tabelle 1 für die empfohlenen Gesamtifusionsvolumina nach Gewichtsbereich. Die Lösung sollte vorsichtig gemischt und nicht geschüttelt werden.

Tabelle 1: Empfohlene Infusionsvolumina*

Gewichtsbereich (kg)	1 mg/kg-Dosis	3 mg/kg-Dosis	5 mg/kg-Dosis**
	Gesamtifusionsvolumen (ml)	Gesamtifusionsvolumen (ml)	Gesamtifusionsvolumen (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

* Das Infusionsvolumen sollte sich nach der verordneten Dosis richten; dabei sollte die endgültige Sebelipase-alfa-Konzentration 0,1-1,5 mg/ml betragen.

** Für Patienten mit LAL-Mangel, der sich in den ersten 6 Lebensmonaten manifestiert und die mit einer Dosis von 3 mg/kg kein optimales klinisches Ansprechen erreichen. Nicht verwendetes Arzneimittel oder Abfallmaterial ist entsprechend den nationalen Anforderungen zu beseitigen.