



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 beachten, bevor KANUMA bei Ihnen angewendet wird?
3. Wie wird KANUMA angewendet?
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 Enzymersatztherapie. 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 Störungen der Blutfettwerte, einschließlich erhöhter Spiegel von LDL-C (schädliches Cholesterin) und Triglyceriden.

2. Was sollten Sie beachten, bevor KANUMA bei Ihnen angewendet wird?

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. **Wenn bei Ihnen oder Ihrem Kind eine schwere infusionsbedingte Reaktion auftritt, 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. 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.
- Dieses Arzneimittel kann Ei Proteine enthalten. Informieren Sie Ihren Arzt oder das medizinische Fachpersonal, wenn Sie oder Ihr Kind gegen Eier allergisch sind/ist oder früher einmal waren (siehe **Sie dürfen KANUMA nicht erhalten**).

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 und Stillzeit

Wenn Sie schwanger sind, sollten Sie KANUMA nur dann erhalten, wenn dies unbedingt notwendig ist. Es ist nicht bekannt, ob Sebelipase alfa in die Muttermilch übergeht. Daher wird empfohlen, dass Sie das Stillen beenden oder die KANUMA-Behandlung während der Stillzeit absetzen.

Falls 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 hat keinen oder einen vernachlässigbaren Einfluss auf die Verkehrstüchtigkeit und die Fähigkeit zum Bedienen von Maschinen.

KANUMA enthält Natrium

Jede Durchstechflasche mit 10 ml enthält 33 mg Natrium. Wenn Sie oder Ihr Kind eine kohlsalzarme Diät einhalten müssen/muss, informieren Sie Ihren Arzt.

3. Wie wird KANUMA angewendet?

Die Ihnen oder Ihrem Kind gegebene Dosis richtet sich nach Ihrem Körpergewicht oder dem Körpergewicht Ihres Kindes. Die empfohlene Dosis beträgt 1 mg pro kg Körpergewicht einmal alle zwei Wochen, angewendet per Tropfinfusion in eine Vene. Bei Patienten, die als Säuglinge Anzeichen und Symptome der Krankheit haben, beträgt die empfohlene Anfangsdosis 1 mg/kg einmal wöchentlich. Jede Infusion dauert etwa 1 bis 2 Stunden. Sie können bzw. Ihr Kind kann nach der Infusion eine weitere Stunde lang überwacht werden. Anpassungen der Dosis können in Frage kommen, je nachdem, wie gut Sie oder Ihr Kind auf die Behandlung ansprechen/anspricht. Die Behandlung mit KANUMA sollte in frühestmöglichem 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, Schwellung des Halses, schnelle Atmung, Herzrasen, Beschwerden im Brustkorb, leichte Schwellung der Augenlider, gerötete Augen, laufende Nase, Hitzegefühl und Nesselausschlag. **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 Nebenwirkungen bei Säuglingen (1 bis 6 Monate) wurden berichtet:

Augenlidschwellung	Unruhe	hoher Blutdruck
verminderter Muskeltonus	Atemnot	Keuchen
Blässe	verstopfte oder geschwollene Nase	Niesen
Husten	Sodbrennen (Refluxkrankheit)	Brechreiz
Durchfall	Nesselausschlag	Ausschlag
Erbrechen	Jucken	erhabener Ausschlag
rote geschwollene Haut	Fieber	Schwellungen
Schüttelfrost	schnelle Atmung	unzureichender Sauerstoffgehalt im Blut
Herzrasen	Reizbarkeit	

Als häufige Nebenwirkungen bei Kindern und Jugendlichen (4 bis 18 Jahre) und Erwachsenen wurden berichtet:

schwere allergische Reaktion (anaphylaktische Reaktion)	Infektion des Harntrakts	Schwellung der Augenlider
zeitweilig erhöhte Cholesterinwerte oder Triglyceride (Fette) im Blut	Herzrasen	Angst
Schlaflosigkeit	Schwindelgefühl	niedriger Blutdruck
Rötung im Gesicht	Kurzatmigkeit	Schwellung des Halses
Durchfall	Bauchschmerzen	Blähungen
Übelkeit	Nesselausschlag	Ausschlag
Jucken	rote geschwollene Haut	verstärkte Menstruationsblutung
Schüttelfrost	Beschwerden im Brustkorb	Schwellung
Müdigkeit	Verhärtung um die Infusionsstelle	Fieber

Häufigkeit, Typ und Schweregrad der Nebenwirkungen sind bei Kindern und Erwachsenen gleich.

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 das Bundesinstitut für Arzneimittel und Medizinprodukte, Abt. Pharmakovigilanz, Kurt-Georg-Kiesinger Allee 3, D-53175 Bonn, Website: <http://www.bfarm.de>, anzeigen. 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 die verdünnte Lösung nicht sofort angewendet wird, kann sie 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 (2 mg/ml).
- Die sonstigen Bestandteile sind: Natriumcitrat (siehe Abschnitt 2, KANUMA enthält Natrium), Citronensäure-Monohydrat, Albumin vom Menschen und Wasser für Injektionszwecke.



PX2375
700139



Wie KANUMA aussieht und Inhalt der Packung

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

Packungsgrößen: 1 Durchstechflasche mit 10 ml Konzentrat.

Pharmazeutischer Unternehmer und HerstellerPharmazeutischer Unternehmer

Synageva BioPharma Limited
1A Local Board Road
Watford
Hertfordshire WD17 2JP
Vereinigtes Königreich

Hersteller:

Almac Pharma Services
Seagoe Industrial Estate
Craigavon BT63 5UA
Vereinigtes Königreich

Diese Packungsbeilage wurde zuletzt überarbeitet im 08/2015

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 isotonischen Natriumchloridlösung für Infusionszwecke 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. Der Vorgang sollte unter aseptischen Bedingungen durchgeführt werden.

- Die Anzahl der zu verdünnenden Durchstechflaschen für die Infusion sollte nach Gewicht des Patienten und verordneter Dosis bestimmt werden.
- Es wird empfohlen, KANUMA-Durchstechflaschen vor der Rekonstitution stehen zu lassen, bis sie eine Temperatur zwischen 15 und 25 °C erreichen, um die Möglichkeit der Bildung von Sebelipase-alfa-Proteinpartikeln 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.
- Die Durchstechflaschen sollten nicht geschüttelt werden. Vor der Verdünnung sollte die Lösung in den Durchstechflaschen einer Sichtprüfung unterzogen werden; die Lösung sollte klar bis leicht opalisierend und farblos bis leicht gefärbt (gelb) sein. Aufgrund der proteinartigen Beschaffenheit des Arzneimittels kann die Lösung in der Durchstechflasche eine leichte Ausflockung (z. B. dünne durchscheinende Fasern) enthalten; dies ist für den Gebrauch zulässig.
- Nicht verwenden, wenn die Lösung trüb ist oder wenn sie Fremdpartikel enthält.
- Bis zu 10 ml Lösung sollten langsam aus jeder Durchstechflasche aufgezogen und mit isotonischer Natriumchloridlösung für Infusionszwecke verdünnt werden. Siehe Tabelle 1 für die empfohlenen Gesamtinfusionsvolumina nach Gewichtsbereich. Die Lösung sollte vorsichtig gemischt und nicht geschüttelt werden.

Tabelle 1: Empfohlene Infusionsvolumina (Dosis 1 mg/kg)*

Gewichtsbereich (kg)	Gesamtinfusionsvolumen (ml)
1-10	10
11-24	25
25-49	50
50-99	100
100-120	250

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

Nicht verwendetes Arzneimittel oder Abfallmaterial ist entsprechend den nationalen Anforderungen zu beseitigen.