

Kanuma[®] ▼ (sebelipas alfa) 2 mg/ml
koncentrat till infusionsvätska, lösning

VÄGLEDNING FÖR HÄLSO- OCH SJUKVÅRDSPERSONAL

Viktig säkerhetsinformation:

Läs denna vägledning noggrant och använd den vid förskrivning av Kanuma då den innehåller viktig säkerhetsinformation.

Denna vägledning är framtagen som en del av riskhanteringsplanen för Kanuma och inkluderar riskminimeringsåtgärder för att uppnå en säker och effektiv användning av läkemedlet.

Denna vägledning är en obligatorisk del av godkännandeprocessen för Kanuma och bidrar till att säkerställa att hälso- och sjukvårdspersonal tar hänsyn till de speciella säkerhetskraven i samband med förskrivning av detta läkemedel.

▼ Detta läkemedel är föremål för utökad övervakning. Detta kommer att göra det möjligt att snabbt identifiera ny säkerhetsinformation. Hälso- och sjukvårdspersonal uppmanas att rapportera varje misstänkt biverkning, se sida 7.

Läs produktresumén noggrant innan du förskriver eller administrerar Kanuma.



Innehållsförteckning

INTRODUKTION	4
• LAL-bristregister	4
ÖVERKÄNSLIGHETSREAKTIONER, INKLUSIVE ANAFYLAXI	4
FÖREBYGGANDE OCH BEHANDLING AV ÖVERKÄNSLIGHETSREAKTIONER, INKLUSIVE ANAFYLAXI	5
IMMUNOGENICITET	6
• Test för förekomst av anti-läkemedelsantikroppar (ADA)	6
KONTAKTINFORMATION	7
• Biverkningsrapportering	7
• Test för förekomst av anti-läkemedelsantikroppar	7
• LAL-bristregister	7

INTRODUKTION

Kanuma (sebelipas alfa) är indicerat för långsiktig enzymsättningsbehandling (ERT) för patienter i alla åldrar med brist på LAL (lysosomalt surt lipas).

Läs produktresumén noggrannt innan förskrivning eller administrering av Kanuma. Den fullständiga och aktuella produktresumén finns tillgänglig på www.ema.europa.eu samt www.fass.se.

LAL-BRISTREGISTER

För att kunna bidra med ytterligare data kring långsiktig säkerhet vid Kanuma-administrering uppmanas hälso- och sjukvårdspersonal att delta i och registrera alla patienter som diagnostiserats med LAL-brist i LAL-bristregistret. Vänligen notera att registret är ett allmänt sjukdomsregister som inte är begränsat till patienter som behandlas med Kanuma. Det syftar till att generera information om sjukdomsprogression och behandlingseffekter, som inte är begränsad till exponering för Kanuma. För information om hur man deltar, se sida 7.

ÖVERKÄNSLIGHETSREAKTIONER, INKLUSIVE ANAFYLAXI

I kliniska studier med patienter som behandlades med Kanuma inträffade överkänslighetsreaktioner hos 59 av 125 patienter (47%) och anafylaktiska reaktioner hos 5 av 125 patienter (4%). Frekvensen av reaktionerna minskade med en förlängd behandlingsperiod, men de observerades även ett år efter behandlingsstart.

Tecken och symtom på överkänslighetsreaktioner/anafylaktiska reaktioner inkluderade följande:

- obehag i bröstet, dyspné, takypné, svår respiratorisk distress
- klåda, hudutslag, eksem, svullna läppar, urtikaria
- bronkospasm, rinorré, rodnad
- konjunktival hyperemi, hyperemi
- stridor, hypoxi
- ansiktsödem, ögonlocksödem, larynxödem, ödem
- takykardi, hypertoni
- blekhet
- buksmärta, illamående, diarré, kräkningar
- agitation, irritabilitet
- feber, frossa

De flesta av dessa reaktioner uppkom under eller inom 4 timmar efter avslutad infusion.

FÖREBYGGANDE OCH BEHANDLING AV ÖVERKÄNSLIGHETSREAKTIONER, INKLUSIVE ANAFYLAXI

1. Säkerställ att **adekvat medicinsk stöd**, inklusive nödvändiga läkemedel, finns till hands när Kanuma administreras.
2. **Observera patienten i 1 timme** för att upptäcka eventuella tecken eller symtom på anafylaxi eller en allvarlig överkänslighetsreaktion efter den första infusionen av Kanuma, inklusive den första infusionen efter en dosökning.
3. Om det uppstår tecken på överkänslighet under administreringen av Kanuma kan infusionshastigheten sänkas eller infusionen avbrytas, enligt hälso- och sjukvårdspersonalens bedömning.
4. **Om anafylaxi uppstår måste infusionen avbrytas omedelbart!** Låt kanylen sitta kvar för potentiell administrering av läkemedel.
5. Sätt in **adekvat medicinsk standardbehandling** för hantering av överkänslighetsreaktioner, vilket kan inkludera behandling med:
 - Antihistaminer
 - Antipyretika
 - Kortikosteroider
6. Hos patienter som har upplevt allergiska reaktioner under infusionen **bör det utövas försiktighet vid återadministrering**. Börja med en långsammare infusionshastighet och öka till patientens toleransnivå har uppnåtts.
7. **Efter allvarliga reaktioner bör riskerna och nyttan** med ytterligare administreringar av Kanuma beaktas.
8. **Överväg förbehandling** med antipyretika och/eller antihistaminer för att förhindra efterföljande reaktioner i de fall där symtomatisk behandling krävdes.

Kontaktinformation för biverkningsrapportering finns på sida 7.

IMMUNOGENICITET

I pivotala kliniska studier har anti-läkemedelsantikroppar (ADA) observerats hos 15 % (19/125) av patienterna som fick Kanuma vid någon tidpunkt efter behandlingsstart. Bland dessa patienter förekom hämmande antikroppsaktivitet (NAb) hos totalt 11 patienter vid någon tidpunkt efter baslinjen.

- Det är viktigt att samla in information om anti-läkemedelsantikroppar mot Kanuma för att kunna utvärdera konsekvenserna av ADA-utveckling på en potentiell förlust av effekt eller utveckling av potentiell överkänslighet, inklusive anafylaxi, och för att underlätta identifieringen av riskfaktorer relaterade till ADA-utveckling.
- Därför ska patienter testas för anti-läkemedelsantikroppar mot Kanuma i händelse av allvarliga infusionsreaktioner och i fall av bristande eller utebliven effekt.
- Hittills kan ingen slutsats dras om sambandet mellan utveckling av ADA/NAb och associerade överkänslighetsreaktioner eller suboptimalt kliniskt svar. I kliniska studier utvecklade tre patienter som var homozygota för en deletion som berörde båda allelerna i generna lipas A, lysosomalt surt lipas (LIPA) och kolesterol 25-hydroxylas, en hämmande antikroppsaktivitet associerad med ett suboptimalt kliniskt svar. Dessa patienter behandlades antingen med enbart immunmodulerande behandling eller i kombination med hematopoetisk stamcellstransplantation (HSCT) eller benmärgstransplantation (BMT), vilket resulterade i förbättrat kliniskt svar på Kanuma.

Test för förekomst av anti-läkemedelsantikroppar (ADA)

Information om test för förekomst av ADA tillhandahålls enligt följande:

- Det rekommenderas att hälso- och sjukvårdspersonal testar sina patienter för ADA mot Kanuma i händelse av allvarliga infusionsassocierade reaktioner och i fall av bristande eller utebliven effekt.
- Eftersom det inte finns några ADA-tester för Kanuma på marknaden kommer innehavaren av godkännandet för försäljning att tillhandahålla gratis tester genom en testleverantör.
- Ett ADA-testkit och tillhörande bruksanvisning kommer att tillhandahållas av testleverantören. Se sida 7 för kontaktinformation. Bruksanvisningen innehåller information om hur man samlar in, bearbetar och skickar ADA-prover.
- Resultaten kommer att ges till vårdgivaren via testleverantörens laboratorieportal.
- Anonymiserade ADA-testresultat kommer att delas med Alexions forsknings- och utvecklingsgrupp.

KONTAKTINFORMATION

Biverkningsrapportering

Det är viktigt att rapportera misstänkta biverkningar efter att läkemedlet godkänts. Det gör det möjligt att kontinuerligt övervaka läkemedlets nytta-riskförhållande. Hälso- och sjukvårdspersonal uppmanas att rapportera varje misstänkt biverkning till:

Läkemedelsverket
Box 26
751 03 Uppsala
www.lakemedelsverket.se

Test för förekomst av anti-läkemedelsantikroppar

För information om ADA-test, kontakta Alexions avdelning för medicinsk information (se kontaktuppgifter nedan).

LAL-bristregister

För information om LAL-brisregistret och hur man deltar, kontakta Alexions avdelning för medicinsk information (se kontaktuppgifter nedan).

För ytterligare information se produktresumén som finns tillgänglig på www.ema.europa.eu, www.fass.se eller kontakta Alexions avdelning för medicinsk information:

E-post: medinfo.EMEA@alexion.com
Telefonnummer: 08-506 30 762

