

Kanuma[®] ▼ (sebelipase alfa) 2 mg/ml
koncentrat til infusionsvæske, opløsning

VEJLEDNING TIL SUNDHEDSPERSONALE

Vigtig sikkerhedsinformation:

Læs denne vejledning grundigt, og anvend den i forbindelse med ordination af Kanuma, da den indeholder vigtige sikkerhedsoplysninger.

Denne vejledning er udarbejdet som led i risikostyringsplanen for Kanuma og indeholder risikominimeringsforanstaltninger med henblik på sikker og effektiv anvendelse af lægemidlet.

Vejledningen er en obligatorisk del af godkendelsesproceduren for Kanuma og skal bidrage til at sikre, at sundhedspersoner tager højde for de særlige sikkerhedskrav i forbindelse med ordination af dette lægemiddel.

▼ Dette lægemiddel er underlagt supplerende overvågning. Dermed kan nye sikkerhedsoplysninger hurtigt tilvejebringes. Sundhedspersoner anmodes om at indberette alle formodede bivirkninger. Du kan finde yderligere oplysninger om indberetning af bivirkninger på side 7.

Læs produktresuméet grundigt, før du ordinerer eller indgiver Kanuma.



Indholdsfortegnelse

INTRODUKTION	4
• LAL-mangel-register	4
OVERFØLSOMHEDSREAKTIONER, HERUNDER ANAFYLAKSI	4
FOREBYGGELSE OG BEHANDLING AF OVERFØLSOMHEDSREAKTIONER, HERUNDER ANAFYLAKSI	5
IMMUNOGENICITET	6
• Testning for antistoffer mod lægemidlet (ADA)	6
KONTAKTOPLYSNINGER	7
• Indberetning af bivirkninger	7
• Testning for antistoffer mod lægemidlet	7
• LAL-mangel-register	7

INTRODUKTION

Kanuma (sebelipase alfa) er indiceret til langvarig enzymerstatningsterapi (ERT) hos patienter i alle aldre med lysosomal sur lipase (LAL)-mangel.

Læs produktresuméet grundigt før ordinerings eller administration af Kanuma. Du kan finde den seneste version af det fuldstændige produktresumé på www.ema.europa.eu.

LAL-MANGEL-REGISTER

Med henblik på at indhente yderligere data om den langsigtede sikkerhed ved Kanuma opfordres læger og sundhedspersonale på det kraftigste til at tage del i og indskrive alle patienter, der får stillet diagnosen LAL-mangel, i LAL-mangel-registeret. Bemærk, at registeret er et generelt sygdomsregister, der ikke er forbeholdt patienter i behandling med Kanuma. Formålet med registeret er at frembringe oplysninger om sygdomsforløb og virkningen af diverse behandlinger, ikke bare Kanuma. Du kan læse mere om, hvordan du deltager, på side 7.

OVERFØLSOMHEDSREAKTIONER, HERUNDER ANAFYLAKSI

I kliniske studier, hvor patienterne blev behandlet med Kanuma, blev der set overfølsomhedsreaktioner hos 59 ud af 125 patienter (47 %) og anafylaktiske reaktioner hos 5 ud af 125 patienter (4 %). Hyppigheden af disse reaktioner faldt ved fortsat behandling, men de blev også set et år efter behandlingsopstart.

Tegnene og symptomerne på overfølsomhed/anafylaktiske reaktioner omfattede:

- ubehag i brystet, dyspnø, takypnø, udtalt vejrtrækningsbesvær
- pruritus, udslæt, eksem, hævede læber, urticaria
- bronkospasmer, rinoré, rødmen
- konjunktival hyperæmi, hyperæmi
- stridor, hypoksi
- ansigtsødem, øjenlågsødem, laryngealt ødem, ødem
- takykardi, hypertension
- bleghed
- abdominalsmerter, kvalme, diarré, opkastning
- agitation, irritabilitet
- pyreksi, kulderystelser

Hovedparten af reaktionerne forekom under eller inden for 4 timer efter afsluttet infusion.

FOREBYGGELSE OG BEHANDLING AF OVERFØLSOMHEDS-REAKTIONER, HERUNDER ANAFYLAKSI

1. Sørg for, at der er umiddelbar adgang til **relevante nødhjælpsforanstaltninger**, herunder nødvendige lægemidler, når Kanuma administreres.
2. **Overvåg patienterne i 1 time** for eventuelle tegn eller symptomer på anafylaksi eller en alvorlig overfølsomhedsreaktion efter den første infusion af Kanuma, herunder første infusion efter en dosisstigning.
3. Hvis der opstår tegn på overfølsomhed under administration af Kanuma, kan infusionshastigheden nedsættes, eller infusionen kan afbrydes, efter lægens skøn.
4. **I tilfælde af anafylaksi skal infusionen stoppes med det samme!** Lad kanylen sidde med henblik på eventuel indgivelse af lægemidler.
5. Iværksæt **passende medicinsk standardbehandling** til håndtering af overfølsomhedsreaktioner. Det kan omfatte behandling med:
 - Antihistaminer
 - Antipyretika
 - Kortikosteroider
6. Hos patienter, der har oplevet allergiske reaktioner i forbindelse med en infusion, bør der udvises **forsigtighed ved gentagen administration**. Start med en lavere infusionshastighed, og øg den, indtil patientens tolerancegrænse nås.
7. **Efter svære reaktioner bør risici og fordele** ved yderligere administration af Kanuma tages i betragtning.
8. **Overvej forbehandling** med antipyretika og/eller antihistaminer for at forebygge efterfølgende reaktioner i de tilfælde, hvor der var behov for symptomatisk behandling.

Du kan finde kontaktoplysninger med henblik på indberetning af bivirkninger på side 7.

IMMUNOGENICITET

I kliniske pivotalstudier blev der set antistoffer mod lægemidlet (*anti-drug antibodies*, ADA) hos 15% (19/125) af de patienter, der fik Kanuma, på et eller andet tidspunkt efter opstart af behandlingen. Blandt disse patienter blev der påvist hæmmende antistofaktivitet (NAbs) hos 11 patienter i alt på et eller andet tidspunkt efter baseline.

- Indhentning af oplysninger om antistoffer mod Kanuma er vigtig. Oplysningerne anvendes til at evaluere effekten af ADA-dannelse på potentielt tab af virkning eller potentiel udvikling af overfølsomhed, herunder anafylaksi, og til at identificere risikofaktorer relateret til udviklingen af ADA.
- Derfor bør patienterne testes for antistoffer mod Kanuma i tilfælde af svære infusionsreaktioner og i tilfælde af manglende eller nedsat virkning.
- For nuværende kan der ikke drages nogen konklusion vedrørende forbindelsen mellem udvikling af ADA/Nabs og dermed forbundne overfølsomhedsreaktioner eller suboptimalt klinisk respons. I kliniske studier udviklede 3 patienter, som var homozygote for en deletion, der påvirkede begge alleler af generne lipase A, lysosomalsyre [LIPA] og kolesterol-25-hydroxylase, hæmmende antistofaktivitet forbundet med et suboptimalt klinisk respons. Disse patienter fik enten immunmodulerende behandling alene eller i kombination med hæmatopoietisk stamcelletransplantation (HSCT) eller knoglemarvstransplantation, hvilket resulterede i forbedret klinisk respons på Kanuma.

Testning for antistoffer mod lægemidlet (ADA)

Der gives følgende oplysninger om testning for ADA:

- Det anbefales, at læger tester deres patienter for ADA over for Kanuma i tilfælde af svære infusionsrelaterede reaktioner og i tilfælde af manglende eller nedsat virkning.
- Eftersom der ikke findes nogen markedsført test for ADA over for Kanuma, tilbyder indehaveren af markedsføringstilladelsen testning via en testudbyder uden beregning.
- Testudbyderen vil sende et ADA-testkit med tilhørende instruktionsmanual. Se kontaktoplysninger på side 7. Instruktionsmanualen indeholder oplysninger om indhentning, behandling og forsendelse af ADA-prøver.
- Resultaterne sendes til lægen via testudbyderens laboratorieportal.
- ADA-testresultaterne bliver delt med Alexions forsknings- og udviklingsteam i anonymiseret form.

KONTAKTOPLYSNINGER

Indberetning af bivirkninger

Når lægemidlet er godkendt, er indberetning af formodede bivirkninger vigtig. Det muliggør løbende overvågning af benefit/risk-forholdet for lægemidlet. Sundhedspersoner anmodes om at indberette alle formodede bivirkninger via:

Lægemiddelstyrelsen
Axel Heides Gade 1
DK-2300 København S
Websted: www.meldenbivirkning.dk

Bivirkninger bør også indberettes til Alexion Pharma Nordics AB via:

Telefon: +46 8 506 30 762

Testning for antistoffer mod lægemidlet

Kontakt Alexions lægemiddelinformationsteam, hvis du ønsker yderligere oplysninger om ADA testning (oplysninger nedenfor).

LAL-mangel-register

Hvis du ønsker oplysninger om LAL-mangel-registeret og deltagelse i dette, bedes du kontakte Alexions lægemiddelinformationsteam (oplysninger nedenfor).

Se produktresuméet på www.ema.europa.eu hvis du ønsker yderligere oplysninger, eller kontakt Alexions lægemiddelinformationsteam:

E-mail: medinfo.EMEA@alexion.com
Telefon: +46 8 506 30 762

