

Kanuma[®] ▼ (sebelipaza alfa) 2 mg/ml
koncentrat za otopinu za infuziju

VODIČ ZA ZDRAVSTVENE RADNIKE ZA MINIMIZACIJU RIZIKA TIJEKOM LIJEČENJA LIJEKOM KANUMA (sebelipaza alfa)

Ovaj vodič predstavlja edukacijski materijal koji je obavezan kao uvjet za stavljanje lijeka Kanuma (sebelipaza alfa) u promet, u cilju dodatne minimizacije važnih odabranih rizika.

Bez promidžbenog sadržaja.

Informacije navedene u ovom edukacijskom materijalu ne zamjenjuju one navedene u sažetku opisa svojstava lijeka. Za potpune informacije prije primjene lijeka molimo da pročitate sažetak opisa svojstava lijeka (dostupan na www.halmed.hr/Lijekovi/Baza-lijekova).

▼ Ovaj je lijek pod dodatnim praćenjem. Time se omogućuje brzo otkrivanje novih sigurnosnih informacija. Od zdravstvenih radnika se traži da prijave svaku sumnju na nuspojavu za ovaj lijek. Upute za prijavljivanje dostupne su na www.halmed.hr.

Ovaj edukacijski materijal možete pronaći na internetskim stranicama Agencije za lijekove i medicinske proizvode (HALMED) pod poveznicom Farmakovigilancija/Mjere minimizacije rizika.

Sadržaj

SAŽETAK VAŽNIH RIZIKA I PREPORUČENIH POSTUPAKA ZA NJIHOVU PREVENCIJU I/ILI MINIMIZACIJU	3
UVOD	4
• Registar bolesnika s nedostatkom LAL-a	4
REAKCIJE PREOSJETLJIVOSTI UKLJUČUJUĆI ANAFILAKSIJU	4
PREVENCIJA I LIJEČENJE REAKCIJA PREOSJETLJIVOSTI UKLJUČUJUĆI ANAFILAKSIJU	5
IMUNOGENOST	6
• Testiranje na protutijela protiv lijeka	6
KONTAKT PODACI	7
• Testiranje na protutijela protiv lijeka	7
• Prijavljivanje nuspojava	7
• Registar bolesnika s nedostatkom LAL-a	7

SAŽETAK VAŽNIH RIZIKA I PREPORUČENIH POSTUPAKA ZA NJIHOVU PREVENCIJU I/ILI MINIMIZACIJU

- Primjena lijeka Kanuma može rezultirati reakcijama preosjetljivosti, uključujući anafilaksiju
 - Pri davanju lijeka osigurajte odgovarajuću medicinsku potporu, koja je lako dostupna, uključujući i sve potrebne lijekove.
 - Nakon prve infuzije lijeka Kanuma, uključujući i prvu infuziju nakon povećanja doze, bolesnike je potrebno nadzirati tijekom 1 sata kako bi se uočili bilo kakvi znakovi ili simptomi anafilaksije ili teške reakcije preosjetljivosti.
 - Ako se tijekom primjene lijeka Kanuma pojave znakovi preosjetljivosti, infuzija se može usporiti ili prekinuti prema odluci zdravstvenog radnika.
 - U slučaju anafilaksije, infuzija se mora odmah prekinuti! Kanilu ostavite na mjestu za moguću primjenu drugih lijekova.
- Imunogenost i testiranje na protutijela protiv lijeka
 - Preporuča se da zdravstveni radnici u slučaju teških reakcija povezanih s infuzijom i u slučajevima nedostatka ili gubitka učinka testiraju svoje bolesnike na protutijela protiv lijeka Kanuma.
- Za pružanje dodatnih podataka o dugoročnoj sigurnosti primjene lijeka Kanuma, zdravstveni radnici potiču se na sudjelovanje i uključivanje svih bolesnika s dijagnozom nedostatka LAL-a u registar bolesnika s nedostatkom LAL-a. Ovo je općeniti registar bolesti koji nije ograničen samo na bolesnike liječene lijekom Kanuma i ima za cilj prikupiti informacije o napredovanju bolesti i učincima liječenja koji nisu ograničeni na izloženost lijeku Kanuma.

UVOD

KANUMA je lijek indiciran za dugotrajnu enzimsku nadomjesnu terapiju (engl. *enzyme replacement therapy, ERT*) u bolesnika svih dobnih skupina s nedostatkom lizosomske kisele lipaze (engl. *lysosomal acid lipase, LAL*).

Za potpune informacije prije propisivanja i primjene lijeka molimo da pročitate sažetak opisa svojstava lijeka (dostupan na www.halmed.hr/Lijekovi/Baza-lijekova).

REGISTAR BOLESNIKA S NEDOSTATKOM LAL-a

Za pružanje dodatnih podataka o dugoročnoj sigurnosti primjene lijeka KANUMA, zdravstveni radnici potiču se na sudjelovanje i uključivanje svih bolesnika s dijagnozom nedostatka LAL-a u registar bolesnika s nedostatkom LAL-a. Napominjemo da je ovaj registar opći registar bolesti koji nije ograničen samo na bolesnike liječene lijekom KANUMA i ima za cilj prikupiti informacije o napredovanju bolesti i učincima liječenja koji nisu ograničeni na izloženost lijeku KANUMA. Za informacije o načinu sudjelovanja pogledajte stranicu 7.

REAKCIJE PREOSJETLJIVOSTI UKLJUČUJUĆI ANAFILAKSIJU

U kliničkim ispitivanjima, 59 od 125 (47%) bolesnika liječenih lijekom KANUMA imalo je reakcije preosjetljivosti, a 5 od 125 (4%) bolesnika anafilaktičke reakcije. Učestalost reakcija se smanjila s produljenim razdobljem liječenja, ali su se one javljale čak i do godinu dana nakon započinjanja liječenja.

Znakovi i simptomi reakcija preosjetljivosti / anafilaksije uključivali su sljedeće:

- nelagodu u prsištu, dispneju, tahipneju, težak respiratorni distres
- pruritus, osip, ekcem, oticanje usana, urtikariju
- bronhospazam, rinoreju, navalu crvenila
- hiperemiju konjunktive, hiperemiju
- stridor, hipoksiju
- edem lica, edem vjeđa, edem larinksa, edem
- tahikardiju, hipertenziju
- bljedilo
- bol u trbuhu, mučninu, proljev, povraćanje
- uznemirenost, razdražljivost
- pireksiju, zimicu

Većina ovih reakcija javila se tijekom ili unutar 4 sata od završetka infuzije.

PREVENCIJA I LIJEČENJE REAKCIJA PREOSJETLJIVOSTI UKLJUČUJUĆI ANAFILAKSIJU

1. Pri davanju lijeka KANUMA osigurajte **odgovarajuću medicinsku potporu**, koja je lako dostupna uključujući i sve potrebne lijekove
2. Nakon prve infuzije lijeka KANUMA, uključujući i prvu infuziju nakon povećanja doze, bolesnike je potrebno **nadzirati tijekom 1 sata** kako bi se uočili bilo kakvi znakovi ili simptomi anafilaksije ili teške reakcije preosjetljivosti.
3. Ako se tijekom primjene lijeka KANUMA pojave znakovi preosjetljivosti, infuzija se može usporiti ili prekinuti prema odluci zdravstvenog radnika.
4. **U slučaju anafilaksije, infuzija se mora odmah prekinuti!** Kanilu ostavite na mjestu za moguću primjenu drugih lijekova.
5. Započnite s **odgovarajućim standardnim liječenjem** za zbrinjavanje reakcija preosjetljivosti, što može uključivati liječenje:
 - antihistaminicima
 - antipireticima
 - kortikosteroidima
6. U bolesnika u kojih je došlo do alergijske reakcije tijekom infuzije, **pri ponovnoj primjeni potreban je oprez**. Započnite s manjom brzinom infuzije i povećavajte do dosegnute granice podnošljivosti.
7. **Nakon teške reakcije** potrebno je razmotriti **koristi i rizike** ponovne primjene lijeka KANUMA.
8. **Premedikacija** antipireticima i/ili antihistaminicima može spriječiti kasnije reakcije u slučajevima u kojima je bilo potrebno simptomatsko liječenje.

Kontakt podaci za prijavljivanje nuspojava navedeni su na stranici 7.

IMUNOGENOST

U pivotalnim kliničkim ispitivanjima protutijela protiv lijeka (engl. *anti-drug antibodies*, ADA), primijećena su u 15% (19/125) bolesnika nakon početka liječenja lijekom KANUMA. Od toga je ukupno 11 bolesnika pokazivalo prisutnost inhibitorne aktivnosti protutijela (NABs) u nekim vremenskim točkama nakon početka ispitivanja.

- Prikupljanje informacija o protutijelima protiv lijeka KANUMA važno je za procjenu utjecaja razvoja ADA-e na mogući gubitak učinka ili razvoja moguće preosjetljivosti, uključujući anafilaksiju, kao i da pomogne prepoznati druge čimbenike rizika povezane s razvojem ADA-e.
- Stoga bi se u slučaju teške reakcije na infuziju i u slučajevima nedostatka ili gubitka učinka lijeka bolesnici trebali testirati na protutijela protiv lijeka KANUMA.
- Do danas se ne može donijeti zaključak o odnosu između nastanka protutijela protiv lijeka i neutralizirajućih protutijela (ADA/NAB) i s njima povezanih reakcija preosjetljivosti ili suboptimalnog kliničkog odgovora. U kliničkim se ispitivanjima inhibitorna aktivnost protutijela povezana sa suboptimalnim kliničkim odgovorom razvila u 3 bolesnika koji su bili homozigoti za deleciju koja zahvaća oba alela gena za lipazu A, lizosomsku kiselinu (engl. *lysosomal acid*, LIPA) i kolesterol 25-hidroksilazu. Ti su bolesnici podvrgnuti samo imunomodulatornoj terapiji ili toj terapiji u kombinaciji s transplantacijom krvotvornih matičnih stanica ili transplantacijom koštane srži, što je dovelo do boljeg kliničkog odgovora na lijek KANUMA.

Testiranje na protutijela protiv lijeka

Informacije o testiranju na ADA-u su sljedeće:

- Preporuča se da zdravstveni radnici u slučaju teških reakcija povezanih s infuzijom i u slučajevima nedostatka ili gubitka učinka testiraju svoje bolesnike na protutijela protiv lijeka KANUMA.
- Budući da na tržištu nema testova za protutijela protiv lijeka KANUMA, nositelj odobrenja će se pobrinuti za besplatno testiranje u centralnom laboratoriju.
- Tvrtka AstraZeneca/Alexion će dostaviti komplet za testiranje na ADA-u i pripadajući priručnik s uputama. Za kontakt informacije pogledajte stranicu 7. Upute za uporabu sadrže informacije o tome kako prikupiti, obraditi i poslati ADA uzorke.
- Rezultati će biti dostavljeni zdravstvenom radniku putem portala centralnog laboratorija logističkog pružatelja usluga.
- Anonimni rezultati testiranja na ADA bit će podijeljeni s timom tvrtke AstraZeneca/Alexion za istraživanje i razvoj.

KONTAKT PODACI

Testiranje na protutijela protiv lijeka

Za informacije o testiranju na ADA-u obratite se tvrtki AstraZeneca d.o.o., Radnička cesta 80, 10 000 Zagreb; tel. 01 4628 000, adresa elektroničke pošte: MedicalInformationCRO@astrazeneca.com

Prijavljivanje nuspojava

Nakon dobivanja odobrenja lijeka važno je prijavljivanje sumnji na njegove nuspojave. Time se omogućuje kontinuirano praćenje omjera koristi i rizika lijeka. Sve sumnje na nuspojave potrebno je prijaviti Agenciji za lijekove i medicinske proizvode (HALMED). HALMED poziva zdravstvene radnike da prijave sumnje na nuspojave putem informacijskog sustava OPeN koji je dostupan na internetskim stranicama HALMED-a (<https://open.halmed.hr>).

Registar bolesnika s nedostatkom LAL-a

Za informacije o registru bolesnika s nedostatkom LAL-a i kako sudjelovati, obratite se tvrtki AstraZeneca d.o.o., Radnička cesta 80, 10 000 Zagreb; tel. 01 4628 000, adresa elektroničke pošte: MedicalInformationCRO@astrazeneca.com

Za dodatne informacija molimo da pročitate sažetak opisa svojstava lijeka (dostupan na www.halmed.hr/Lijekovi/Baza-lijekova), ili se obratite lokalnom predstavniku nositelja odobrenja za stavljanje lijeka u promet:

AstraZeneca d.o.o.
Radnička cesta 80, 10 000 Zagreb
Tel. 01 4628 000
www.astrazeneca.com
E-mail: MedicalInformationCRO@astrazeneca.com

