



Dieser Leitfaden wurde als verpflichtender Teil der Zulassung in Abstimmung mit dem Bundesinstitut für Arzneimittel und Medizinprodukte (BfArM) erstellt und als zusätzliche risikominimierende Maßnahme beauftragt. Dadurch soll sichergestellt werden, dass Angehörige der Heilberufe, die Sebelipase alfa verschreiben und zur Anwendung bringen, die besonderen Sicherheitsanforderungen kennen und berücksichtigen.

LEITFADEN ZUR VERRINGERUNG VON ARZNEIMITTEL- UND ANWENDUNGSRISIKEN – ÄRZTIN UND ARZT

Bitte beachten Sie auch die Fachinformation zu Kanuma®


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 auftretende Nebenwirkung melden.

Hinweise zur Meldung von Nebenwirkungen, siehe Seite 5.

Lesen Sie die Zusammenfassung der Merkmale des Arzneimittels (Fachinformation) aufmerksam durch, bevor Sie KANUMA® verordnen oder anwenden.

EINLEITUNG

KANUMA® wird angewendet zur langfristigen-Enzymersatztherapie (EET) bei Patienten aller Altersgruppen mit Mangel an lysosomaler saurer Lipase (LAL-Mangel).

Die Sebelipase alfa Behandlung soll von einem Arzt* mit Erfahrung in der Behandlung von Patienten mit LAL-Mangel, anderen Stoffwechselstörungen oder chronischen Lebererkrankungen erfolgen. Der verabreichende Arzt sollte Notfälle von anaphylaktischen Reaktionen adäquat behandeln können.

LAL-Mangel-Register

Damit zusätzliche Daten über die Langzeitsicherheit der Behandlung gesammelt werden können, wird der behandelnde Arzt dazu angeregt, an der Aufnahme aller Patienten mit der Diagnose LAL-Mangel in das LAL-Mangel-Register mitzuwirken. Beachten Sie bitte, dass das Register ein allgemeines Krankheitsregister ist, das nicht auf Patienten mit Sebelipase alfa-Behandlung beschränkt ist und sich die Erfassung von Informationen über Krankheitsprogression und Behandlungswirkungen nicht nur auf die Exposition gegenüber Sebelipase alfa bezieht. Informationen über die Teilnahme sind auf Seite 5 zu finden.

ÜBEREMPFLINDLICHKEITSREAKTIONEN, EINSCHLIESSLICH ANAPHYLAXIE

In klinischen Studien traten bei 59 von 125 (47 %) mit Sebelipase alfa behandelten Patienten Überempfindlichkeitsreaktionen auf und bei 5 von 125 Patienten (4 %) anaphylaktische Reaktionen. Die Häufigkeit der Reaktionen nahm bei einem längeren Behandlungszeitraum ab, aber sie wurden auch noch ein Jahr nach Behandlungsbeginn beobachtet.

Die Anzeichen und Symptome der Überempfindlichkeitsreaktionen/ anaphylaktischen Reaktionen umfassten:

- Thorakale Beschwerden, Dyspnoe, Tachypnoe, schwere Atemnot
- Pruritus, Ausschlag, Ekzem, Anschwellen der Lippen, Urtikaria
- Bronchospasmus, Rhinorrhoe, Hitzegefühl
- Konjunktivale Hyperämie, Hyperämie
- Stridor, Hypoxie
- Gesichtsoedem, Augenlidödem, Kehlkopfödem, Ödem
- Tachykardie, Hypertonie
- Blässe
- Abdominalschmerzen, Übelkeit, Diarrhoe, Erbrechen
- Agitiertheit, Reizbarkeit
- Pyrexie, Schüttelfrost

Die Mehrzahl dieser Reaktionen trat während der Infusion oder innerhalb von 4 Stunden nach dem Ende der Infusion auf.

* Zur besseren Lesbarkeit wird in der vorliegenden Broschüre vornehmlich die männliche Form verwendet; „Arzt“ steht also auch für „Ärztin“. In allgemeinen, nicht geschlechtsspezifischen Aussagen steht „Patient“ auch für „Patientin“

PRÄVENTION UND BEHANDLUNG VON ÜBEREMPFLINDLICHKEITSREAKTIONEN, EINSCHLIESSLICH ANAPHYLAXIE

1. Stellen Sie sicher, dass bei der Anwendung von Sebelipase alfa **geeignetes Equipment zur Behandlung von Notfällen**, einschließlich der erforderlichen Arzneimittel (z. B. Antihistaminika, Antipyretika, Kortikosteroide), jederzeit verfügbar ist.
2. **Überwachen Sie die Patienten 1 Stunde lang** nach der ersten Infusion mit Sebelipase alfa auf Anzeichen einer Anaphylaxie oder einer schweren Überempfindlichkeitsreaktion. Dies gilt auch für die erste Infusion nach einer Dosissteigerung.
3. **Bei Auftreten einer Anaphylaxie müssen Sie die Infusion sofort beenden und eine Behandlung entsprechend der Leitlinien einleiten. Bei leichteren Formen einer Hypersensitivitätsreaktion kann es ausreichend sein, die Infusion zu verlangsamen.** Die Kanüle soll an ihrem Platz belassen werden, damit gegebenenfalls Arzneimittel gegeben werden können.
4. Nehmen Sie dem Patienten Blut ab, um den Patienten auf die Entwicklung von Antikörpern zu testen (s. unten).
5. Bei Patienten, die allergische Reaktionen während der Infusion hatten, ist **Vorsicht bei der erneuten Anwendung geboten**. Sie können die Infusion mit einer geringeren Geschwindigkeit beginnen und die Infusionsgeschwindigkeit bis zur Verträglichkeitsgrenze des Patienten erhöhen.
6. **Nach schweren Reaktionen sollten Sie Nutzen und Risiken** einer Weiterbehandlung mit Sebelipase alfa gegeneinander abwägen.
7. In Fällen, in denen eine symptomatische Behandlung erforderlich war, können Sie **eine Vorbehandlung** mit Antipyretika und/oder Antihistaminika in Erwägung ziehen, um zukünftige Reaktionen zu verhindern.

Die Kontaktangaben zur Meldung von unerwünschten Ereignissen sind auf Seite 5 vermerkt.

IMMUNOGENITÄT

In zulassungsrelevanten klinischen Studien wurden bei 15 % (19/125) der Patienten, die mit Sebelipase alfa behandelt wurden, Anti-Wirkstoff-Antikörper (ADA) festgestellt. Von diesen Patienten zeigten insgesamt 11 auch eine inhibitorische Antikörperaktivität (NAbs).

- Die Erfassung von Informationen über Anti-Wirkstoff-Antikörper gegen Sebelipase alfa ist wichtig für die Beurteilung eines Zusammenhangs der Entwicklung von ADA mit einem möglichen Wirksamkeitsverlust oder dem Auftreten einer möglichen Überempfindlichkeitsreaktion, einschließlich Anaphylaxie, und zur Unterstützung der Identifizierung von Risikofaktoren, die mit der Entwicklung von ADA zusammenhängen.
- Lassen Sie daher Patienten auf Anti-Wirkstoff-Antikörper gegen Sebelipase alfa testen, wenn schwere Infusionsreaktionen auftreten und in Fällen von mangelnder Wirksamkeit oder Wirksamkeitsverlust.

Dazu bietet der Inhaber der Zulassung, Alexion, kostenlose Tests durch ein Zentrallabor an.

Ein ADA-Testkit und die dazugehörige Gebrauchsanweisung werden ebenfalls bereitgestellt. Die Gebrauchsanweisung enthält eine Anleitung zur Entnahme, Verarbeitung und Versendung von ADA-Proben.

Informationen zur Anforderung sind auf der nächsten Seite vermerkt.

Die Ergebnisse des ADA-Tests erhalten Sie über das Zentrallabor-Portal des Logistik-Anbieters.

Bitte beachten Sie, dass die anonymisierten Ergebnisse des ADA-Tests ebenfalls an das Forschungs- und Entwicklungsteam von Alexion weitergeleitet werden.

KONTAKTANGABEN

LAL Mangel-Register

Informationen zum LAL Mangel-Register und zur Teilnahme erhalten Sie beim Medical Information Team von Alexion Pharma Germany GmbH (Einzelheiten siehe unten).

Test auf Anti-Wirkstoff-Antikörper (ADA)

Informationen über ADA-Tests erhalten Sie beim Medical Information Team von Alexion Pharma Germany GmbH (Einzelheiten siehe unten).

Weitere Informationen zum Arzneimittel entnehmen Sie bitte der Fachinformation oder wenden Sie sich an das MEDICAL INFORMATION TEAM von Alexion Pharma Germany GmbH:

E-Mail: medinfo.EMEA@alexion.com

Telefon: +49 (0)30 22 95 73 72

Meldung des Verdachts auf Nebenwirkungen

Die Meldung des Verdachts auf Nebenwirkungen nach der Zulassung ist von großer Wichtigkeit. Sie ermöglicht eine kontinuierliche Überwachung des Nutzen-Risiko-Verhältnisses des Arzneimittels. Angehörige von Gesundheitsberufen sind aufgefordert, jeden Verdachtsfall einer Nebenwirkung über das nationale Meldesystem unter

**Bundesinstitut für Arzneimittel und Medizinprodukte,
Abt. Pharmakovigilanz,
Kurt-Georg-Kiesinger Allee 3,
53175 Bonn,
<http://www.bfarm.de>**

und der lokalen Vertretung des Inhabers der Zulassung unter

**pharmacovigilance.germany@alexion.com
Alexion Pharma Germany GmbH
Landsberger Str. 300
80687 München,**

anzuzeigen.

ALEXION[®]

Alexion Pharma Germany GmbH
Landsberger Straße 300
80687 München

KAN-LALD-RMP4.1-HCPBRO-DE-v.4.0-20210819
Stand der Information: August 2021



Dieses Schulungsmaterial korrespondiert mit EU RMP v4.1