

Zkrácená informace o léčivém přípravku Kanuma®

▼ Tento léčivý přípravek podléhá dalšímu sledování. Žádáme zdravotnické pracovníky, aby hlásili jakákoli podezření na nežádoucí účinky.

### **KANUMA 2 mg/ml koncentrát pro infuzní roztok.**

**Složení:** Jeden ml koncentrátu obsahuje sebelipasum alfa 2 mg. Jedna 10 ml injekční lahvička obsahuje sebelipasum alfa 20 mg. **Indikace:** Přípravek KANUMA je indikován k dlouhodobé enzymatické substituční léčbě (ERT) u pacientů všech věkových skupin s deficitem lysozomální kyselé lipázy (LAL). **Dávkování a způsob podání:** Pacienti s rychle progredujícím deficitem LAL během prvních 6 měsíců života: doporučená výchozí dávka u kojenců je buď 1 mg/kg nebo 3 mg/kg podávaná jako intravenózní infuze jednou týdně. Vyšší počáteční dávku 3 mg/kg je třeba zvážit na základě závažnosti onemocnění a rychlé progresy onemocnění. Eskalace dávky má být zvážena na základě suboptimální odpovědi na klinická a biochemická kritéria. V případě suboptimální klinické odpovědi se má zvážit eskalace dávky na 3 mg/kg; v případě perzistentní suboptimální klinické odpovědi se má zvážit eskalace dávky až na 5 mg/kg. Dávky vyšší než 7,5 mg/kg nebyly studovány. Pediatři a dospělí pacienti s deficitem LAL: Doporučená dávka u dětí a dospělých, u nichž není přítomen rychle progredující deficit LAL před dosažením 6 měsíců věku, je 1 mg/kg podávaná jako intravenózní infuze jednou za dva týdny. Na základě suboptimální odpovědi na klinická a biochemická kritéria (vice viz. SmPC 4.2), přetrvávající nebo zhoršující se organomegalie a přetrvávající zhoršování dalších příznaků (např. gastrointestinálních příznaků), má být zvážena eskalace dávky na 3 mg/kg jednou za dva týdny. Starší pacienti (65 let): Bezpečnost a účinnost sebelipázy alfa u pacientů starších 65 let nebyly hodnoceny. Pacienti s nadváhou: Bezpečnost a účinnost sebelipázy alfa u pacientů s nadváhou nebyly důkladně hodnoceny, a proto v současnosti nelze pro tyto pacienty doporučit alternativní režimy dávkování. Pediatrická populace: Podávání sebelipázy alfa kojencům s potvrzeným multiorgánovým selháním se má provádět na základě úvahy ošetřujícího lékaře. Způsob podání: pouze intravenóznímu podání, celkový objem infuze má být podán přibližně za 2 hodiny. Po zjištění snášenlivosti u pacientů, kterým je podávána dávka 1 mg/kg, lze uvažovat o 1hodinové infuzi. V případě eskalace dávky lze dobu infuze prodloužit. Je nutné podávat přes 0,2 µm filtr. **Kontraindikace:** Život ohrožující hypersenzitivita (anafylaktická reakce) na léčivou látku, když jsou pokusy o opakované podání léku neúspěšné, nebo na vejce nebo na kteroukoli pomocnou látku uvedenou v SmPC. **Upozornění:** Hypersenzitivní reakce včetně anafylaxe: U pacientů léčených sebelipázou alfa se vyskytly hypersenzitivní reakce včetně anafylaxe, proto musí být při podávání sebelipázy alfa snadno dostupná vhodná medicínská podpora. Pokud se vyskytnou závažné reakce, okamžitě ukončete infuzi a zahajte vhodnou léčbu. Po první infuzi sebelipázy alfa, včetně první infuze po eskalaci dávky, je nutné pacienty sledovat 1 hodinu, aby se zachytily jakékoliv známky či příznaky anafylaxe nebo závažné hypersenzitivní reakce. Tento léčivý přípravek může obsahovat stopy vaječných bílkovin. Pacienti se známými alergiemi na vejce byli z klinických studií vyřazeni. **Interakce:** Nebyly provedeny žádné studie interakcí. Protože se jedná o rekombinantní humánní protein, je sebelipáza alfa nepravděpodobným kandidátem na mezilékové interakce zprostředkované cytochromem P450 nebo jiné mezilékové interakce. **Těhotenství:** Neexistují žádné nebo jen omezené údaje týkající se podávání sebelipázy alfa těhotným ženám. **Kojení:** Údaje z klinických studií týkající se podávání kojícím ženám nejsou k dispozici. Není známo, zda se sebelipáza alfa vylučuje do lidského mateřského mléka. Na základě posouzení prospěšnosti kojení pro dítě a prospěšnosti léčby pro matku je nutno rozhodnout, zda přerušit kojení nebo ukončit/přerušit podávání sebelipázy alfa. Účinky na schopnost řídit a obsluhovat stroje: Při použití sebelipázy alfa byly hlášeny nežádoucí účinky, jako například závrať, které by mohly mít vliv na schopnost řídit nebo obsluhovat stroje. **Nežádoucí účinky:** Nejzávažnějšími

nežádoucími účinky, které se projevily u 4 % pacientů v klinických studiích, byly příznaky odpovídající anafylaxi. Nejčastější nežádoucí účinky hlášené u kojenců v klinických studiích jsou: velmi časté (1/10): hypersenzitivita, anafylaktická reakce, edém očních víček, tachykardie, respirační tíseň, zvracení, průjem, vyrážka, makulopapulární vyrážka, pyrexie, hypertermie, přítomnost protilátek specifických pro daný lék, zvýšená tělesná teplota, snížená saturace kyslíkem, zvýšený krevní tlak, zvýšená tepová frekvence, zvýšená dechová frekvence. Nejčastější nežádoucí účinky hlášené u dětí a dospělých v klinických studiích jsou: Velmi časté (1/10): hypersenzitivita, závrať, bolest břicha, průjem, únava, pyrexie. Časté: (1/100 až < 1/10): anafylaktická reakce, tachykardie, hyperémie, hypotenze, dyspnoe, abdominální distenze, vyrážka, papulární vyrážka, hrudní dyskomfort, reakce v místě podání infuze, zvýšená tělesná teplota. Další informace o bezpečnosti přípravku jsou uvedeny v SmPC. Hypersenzitivita: Pět pacientů ze 125 (4 %) léčených sebelipázou alfa, včetně 3 z 19 (16 %) kojenců a 2 ze 106 (2 %) dětí a dospělých, v klinických studiích měli známky a příznaky shodné s anafylaxi. Anafylaxe se vyskytla během infuze a až 1 rok po zahájení léčby. V klinických studiích mělo 59 ze 125 (47 %) pacientů léčených sebelipázou alfa, včetně 13 z 19 (68 %) kojenců a 46 ze 106 (43 %) dětí a dospělých, alespoň 1 hypersenzitivní reakci. Většina účinků nastala během infuze nebo do 4 hodin od jejího dokončení. **Zvláštní opatření pro uchovávání:** Uchovávejte v chladničce (2 °C až 8 °C). Chraňte před mrazem. Uchovávejte v původním obalu, aby byl přípravek chráněn před světlem. Držitel rozhodnutí o registraci: Alexion Europe SAS, 103-105 rue Anatole France, 92300 Levallois-Perret, Francie. Registrační číslo: EU/1/15/1033/001. Datum první registrace: 28. srpna 2015. Prodloužení registrace: 23. dubna 2020. Datum revize: 24.3.2026

Výdej léčivého přípravku je vázán na lékařský předpis s omezením. Přípravek není hrazen z prostředků veřejného zdravotního pojištění.

Předtím, než přípravek předepíšete, přečtěte si pozorně úplnou informaci o přípravku, kterou naleznete na adrese: AstraZeneca Czech Republic s. r. o., U Trezorky 921/2, 15800 Praha 5, tel.: +420 222 807 111, na [www.astrazeneca.cz](http://www.astrazeneca.cz).

Podrobné informace o tomto přípravku jsou uveřejněny na webových stránkách Evropské lékové agentury (EMA) <http://www.ema.europa.eu/>. Hlášení nežádoucích účinků: Státní ústavu pro kontrolu léčiv: <http://www.sukl.cz/nahlasit-nezadouci-ucinek> nebo AstraZeneca prostřednictvím portálu: <https://contactazmedical.astrazeneca.com>

© AstraZeneca 2026