

KULLANMA TALİMATI

KANUMA® 2 mg/mL infüzyonluk çözelti hazırlamak için konsantr

Damar içine uygulanır.

Steril

- **Etkin madde:** Çözeltinin her ml'si 2 mg Sebelipaz Alfa içerir. Her bir flakon (10 ml) 20 mg Sebelipaz Alfa içerir. Etkin maddenin üretiminde tavuk yumurtasının beyazı kullanılmaktadır.
- **Yardımcı maddeler:** Sodyum sitrat, sitrik asit monohidrat, insan serum albümini (insan serumundan elde edilmiştir), enjeksiyonluk su

▼ Bu ilaç ek izlemeye tabidir. Bu üçgen yeni güvenlilik bilgisinin hızlı olarak belirlenmesini sağlayacaktır. Meydana gelen herhangi bir yan etkiyi raporlayarak yardımcı olabilirsiniz. Yan etkilerin nasıl raporlanacağını öğrenmek için 4. Bölümün sonuna bakabilirsiniz.

Bu ilacı kullanmaya başlamadan önce bu KULLANMA TALİMATINI dikkatlice okuyunuz, çünkü sizin için önemli bilgiler içermektedir.

- *Bu kullanma talimatını saklayınız. Daha sonra tekrar okumaya ihtiyaç duyabilirsiniz.*
- *Eğer ilave sorularınız olursa, lütfen doktorunuza veya eczacınıza danışınız.*
- *Bu ilaç kişisel olarak sizin için reçete edilmiştir, başkalarına vermeyiniz.*
- *Bu ilacın kullanımı sırasında, doktora veya hastaneye gittiğinizde doktorunuza bu ilacı kullandığınızı söyleyiniz.*
- *Bu talimatta yazılanlara aynen uyunuz. İlaç hakkında size önerilen dozun dışında **yüksek veya düşük** doz kullanmayınız.*

Bu Kullanma Talimatında:

1. **KANUMA® nedir ve ne için kullanılır?**
2. **KANUMA®'yı kullanmadan önce dikkat edilmesi gerekenler**
3. **KANUMA® nasıl kullanılır?**
4. **Olası yan etkiler nelerdir?**
5. **KANUMA®'nın saklanması**

Başlıkları yer almaktadır.

1. KANUMA® nedir ve ne için kullanılır?

- KANUMA®, Sebelipaz Alfa etkin maddesini içerir. Sebelipaz Alfa sindirim sistemi ve metabolizma ürünleri olarak adlandırılan bir ilaç grubuna ait bir enzimdir. Sebelipaz alfa, vücudun yağları parçalamak için kullandığı doğal bir enzim olan lizozomal asit lipaza (LAL) benzerdir.
- Etkin madde, tavuk yumurtasının beyazında rekombinant DNA teknolojisi (DNA moleküllerinin genetik mühendislik yöntemleri ile kesilmesi ve birleştirilmesi) ile üretilmiştir.
- KANUMA®, 1 adet flakon içeren ambalajlarda kullanıma sunulmaktadır. KANUMA® her flakonda 10 ml infüzyonluk çözelti içerisinde etkin madde olarak 20 mg Sebelipaz Alfa (2 mg/ml) içerir. KANUMA® berrak ila hafif opalesan, renksiz ila hafif renkli çözeltidir.
- KANUMA®, her yaşta lizozomal asit lipaz eksikliği (LAL eksikliği) olan hastaların tedavisinde kullanılır. LAL eksikliği, belirli yağ türlerinin (kolesteril esterler ve trigliseritler)

birikmesi nedeniyle karaciğer hasarına, yüksek kan kolesterolüne ve diğer komplikasyonlara yol açan genetik bir hastalıktır.

- KANUMA® enzimi yerine koyma tedavisidir. Bu, LAL eksikliği olan hastalarda eksik veya kusurlu olan LAL enziminin yerine geçtiği anlamına gelir. Bu ilaç, büyüme bozukluğu, karaciğer hasarı ve kalp komplikasyonları da dahil olmak üzere tıbbi komplikasyonlara neden olan yağ birikimini azaltarak çalışır. Ayrıca yüksek LDL (kötü kolesterol) ve trigliseritler dahil olmak üzere kandaki yağ seviyesini düzeltir.

2. KANUMA®'yı kullanmadan önce dikkat edilmesi gerekenler

KANUMA®'yı aşağıdaki durumlarda KULLANMAYINIZ

- Eğer sizde veya çocuğunuzda; Sebelipaz Alfa'ya veya bu ilacın bileşiminde bulunan yardımcı maddelerden (yardımcı maddeler listesine bakınız) herhangi birine ya da yumurtaya karşı kontrol edilmesi mümkün olmayan, yaşamı tehdit edici alerjik reaksiyonlar geliştirse kullanmayınız.

KANUMA®'yı aşağıdaki durumlarda DİKKATLİ KULLANINIZ

- KANUMA® ile tedavi edilerseniz; siz veya çocuğunuz, bu ilaç verildiği sırada veya intravenöz (damar içi) infüzyon sırasında veya takip eden saatler içinde bir yan etki yaşayabilirsiniz (Bkz. Bölüm 4. Olası yan etkiler nelerdir?). Bu durum, infüzyon reaksiyonu olarak bilinir. Şiddetli, yaşamı tehdit edebilen ve tıbbi tedavi gerektiren alerjik bir reaksiyon içerebilir. Size veya çocuğunuza ilk kez KANUMA verildiğinde, herhangi bir infüzyon reaksiyonu belirtisi olup olmadığını izlemek için bir sağlık uzmanı tarafından 1 saat boyunca gözlemlenmelisiniz. **Eğer siz veya çocuğunuz bunun gibi şiddetli bir infüzyon reaksiyonu yaşarsanız derhal doktora başvurunuz.** Eğer sizde veya çocuğunuzda infüzyon reaksiyonu gelişirse, reaksiyonları tedavi etmek amacıyla veya sonradan gelişebilecek reaksiyonları önlemede yardımcı olması için, size veya çocuğunuza ek ilaçlar verilebilir. Bu ilaçlar arasında antihistaminikler (alerji giderici ilaç), ateş düşürücü ilaçlar ve/veya kortikosteroidler (bir tip iltihap giderici ilaç) yer alabilir. İnfüzyon reaksiyonu şiddetliyse doktorunuz KANUMA® infüzyonunu durdurabilir ve size veya çocuğunuza uygun tıbbi tedaviyi başlayabilir.
- Tedavi sırasında, KANUMA®'ya karşı, anti-ilaç antikoları olarak da adlandırılan kan proteinlerinin gelişimi görülebilir. KANUMA® tedavisi sırasında etkililikte azalma yaşarsanız doktorunuzla konuşunuz.
- Bu ilaç yumurta proteinleri içerebilir. Eğer sizde veya çocuğunuzda yumurta alerjisi varsa ya da geçmişinizde yumurtaya karşı alerji geliştirse, doktorunuza veya hemşirenize söyleyiniz (Bkz. **KANUMA®'yı aşağıdaki durumlarda KULLANMAYINIZ**).

Biyoteknolojik tıbbi ürünlerin izlenebilirliğinin iyileştirilmesi amacıyla, uygulanan ürünün adı ve seri numarası açık bir şekilde kaydedilmelidir.

Bu uyarılar geçmişteki herhangi bir dönemde dahi olsa sizin için geçerliyse lütfen doktorunuza danışınız.

KANUMA®'nın yiyecek ve içecek ile kullanılması:

KANUMA® tedavisi ile yiyecek ya da içecekler arasında etkileşim meydana gelmesi olası değildir.

Hamilelik

- *Hamileyseniz, hamile olabileceğinizi düşünüyorsanız ya da hamile kalmayı planlıyorsanız, ilacı kullanmadan önce doktorunuza veya eczacınıza danışınız.*
- Hamile kadınlarda Sebelipaz Alfa'nın kullanımına yönelik veri bulunmamaktadır.
- Eğer hamileyseniz, önlem olarak size KANUMA® uygulanmamalıdır.
- *Tedaviniz sırasında hamile olduğunuzu fark ederseniz hemen doktorunuza veya eczacınıza danışınız.*

Emzirme

- *Emziriyorsanız ilacı kullanmadan önce doktorunuza veya eczacınıza danışınız.*
- Sebelipaz Alfa'nın anne sütüne geçip geçmediği bilinmemektedir. Eğer emziriyorsanız veya emzirmeyi planlıyorsanız doktorunuza danışınız. Doktorunuz, emzirmenin bebeğinize ve KANUMA®'nın size yararını göz önünde bulundurarak emzirmeyi kesmeniz ya da KANUMA® almayı durdurmanız konusunda size yardımcı olacaktır.

Araç ve makine kullanımı

KANUMA®'nın araç ve makine kullanma yeteneği üzerinde az bir etkisi olabilir. Sebelipaz alfa tedavisi alan hastalarda, araç veya makine kullanma becerisini etkileyebilecek baş dönmesi yan etkisi bildirilmiştir.

KANUMA®'nın içeriğinde bulunan bazı yardımcı maddeler hakkında önemli bilgiler

Bu tıbbi ürün, damar içine uygulama için 9 mg/ml (%0,9) sodyum klorür ile seyreltilerek infüzyon olarak önerilen dozda hazırlandığında 33 mg sodyum (ana bileşeni yemek/sofra tuzu) içerir. Bu miktar bir yetişkin için önerilen günlük yemek ile tuz alımının %1,7'sine eşdeğerdir. Eğer siz veya çocuğunuz sodyum kontrollü bir diyetteseniz doktorunuza söyleyiniz.

Diğer ilaçlar ile birlikte kullanımı

Eğer reçeteli ya da reçetesiz herhangi bir ilacı şu anda kullanıyorsanız veya son zamanlarda kullandıysanız lütfen doktorunuza veya eczacınıza bunlar hakkında bilgi veriniz.

3. KANUMA® nasıl kullanılır?

Sizin veya çocuğunuzun aldığı doz, sizin veya çocuğunuzun vücut ağırlığına bağlıdır.

- **Uygun kullanım ve doz/uygulama sıklığı için talimatlar:**

Bebekler (<6 aylık)

Bebeklik döneminde bu hastalığın bulgu ve belirtilerini taşıyan hastalar için önerilen başlangıç dozu haftada bir kez 1 mg/kg'dır. Çocuğunuzun tedaviye nasıl yanıt verdiğine bağlı olarak doz ayarlamaları düşünülebilir.

Çocuklar ve yetişkinler

Önerilen doz, damar içine infüzyon yöntemiyle iki haftada bir kez, kilogram başına 1 mg'dır (1 mg/kg). Doz ayarlamaları, sizin veya çocuğunuzun tedaviye ne kadar iyi yanıt verdiğine bağlı olarak düşünülebilir.

- **Uygulama yolu ve metodu:**

Her infüzyon yaklaşık 1-2 saat sürecektir. Siz veya çocuğunuz infüzyondan sonra bir saat daha doktorunuz veya hemşireniz tarafından izlenebilirsiniz. KANUMA® tedavisine mümkün olduğunca erken bir yaşta başlanmalıdır ve KANUMA® uzun süreli kullanım içindir.

Doktorunuz veya hemşireniz KANUMA®'yı size veya çocuğunuza damar içi infüzyon yoluyla uygulayacaktır. Bu ilaç, size veya çocuğunuza uygulanmadan önce seyreltilecektir.

- **Değişik yaş grupları:**

- **Çocuklarda kullanımı:**

KANUMA®'nın, çoklu organ yetmezliği olan bebeklere uygulanması, tedaviden sorumlu hekimin değerlendirmesine bağlıdır.

- **Yaşlılarda kullanımı:**

KANUMA®'nın yaşlı hastalarda güvenliliği ve etkililiği değerlendirilmemiştir ve bu hastalarda özel bir doz ayarlaması önerilememektedir.

- **Özel kullanım durumları:**

- **Böbrek yetmezliği:**

KANUMA® için böbrek yetmezliği olan hastalarda herhangi bir doz ayarlaması önerilmemektedir.

- **Karaciğer yetmezliği:**

KANUMA® için karaciğer yetmezliği olan hastalarda herhangi bir doz ayarlaması önerilmemektedir.

Eğer KANUMA®'nın etkisinin çok güçlü veya zayıf olduğuna dair bir izleniminiz var ise doktorunuz veya eczacınız ile konuşunuz.

- **Kullanmanız gerekenden daha fazla KANUMA® aldıysanız:**

Eğer yanlışlıkla reçete edilenden daha yüksek bir KANUMA® dozu uygulanmış olduğundan şüphelenirseniz, lütfen tavsiyesini almak için doktorunuzla iletişime geçiniz.

- **KANUMA®'yı kullanmayı unutursanız:**

Randevularınızdan birini unutursanız, lütfen tavsiyesini almak için doktorunuzla iletişime geçiniz.

- **KANUMA® ile tedavi sonlandırıldığında oluşabilecek etkiler:**

Doktorunuzla konuşmadan KANUMA® tedavisini bırakmayınız. Doktorunuz reçete ettiği sürece KANUMA® ile tedaviye düzenli olarak devam ediniz.

4. Olası yan etkiler nelerdir?

Tüm ilaçlar gibi, bu ilaç da yan etkilere neden olabilir, ancak bu yan etkiler herkeste görülmeyebilir.

Yan etkiler aşağıdaki kategorilerde gösterildiği şekilde sıralanmıştır:

Çok yaygın	:	10 hastanın en az 1'inde görülebilir.
Yaygın	:	10 hastanın birinden az, fakat 100 hastanın birinden fazla görülebilir.
Yaygın olmayan	:	100 hastanın birinden az, fakat 1.000 hastanın birinden fazla görülebilir.
Seyrek	:	1.000 hastanın birinden az, fakat 10.000 hastanın birinden fazla görülebilir.
Çok seyrek	:	10.000 hastanın birinden az görülebilir.
Bilinmiyor	:	Eldeki verilerden tahmin edilemiyor.

Aşağıdakilerden biri olursa, KANUMA®'yı kullanmayı durdurunuz ve DERHAL doktorunuza bildiriniz veya en yakın hastanenin acil bölümüne başvurunuz:

Hastalara bu ilaç uygulanırken ya da uygulamadan kısa bir süre sonra yan etkiler görülmüştür (infüzyon reaksiyonları). En ciddi yan etkiler arasında;

- Solunum güçlüğü, hızlı nefes alıp verme, nabız artışı, göğüs ağrısı, göz kapaklarında hafif şişlik, göz kızarıklığı, burun akıntısı, al basması, kurdeşen, kaşıntı, diyare, solukluk, hışıltılı solunum, düşük kan oksijeni, cilt kızarıklığı ve uyarılara karşı aşırı duyarlı olma gibi belirtilerin eşlik ettiği alerjik reaksiyonlar (6 aydan küçük bebeklerde çok yaygın, çocuklar ve erişkinlerde yaygın görülür) yer alabilir.

Bunların hepsi çok ciddi yan etkilerdir. Eğer bunlardan biri sizde veya çocuğunuzda mevcut ise, sizin veya çocuğunuzun KANUMA®'ya karşı ciddi alerjisi var demektir. Acil tıbbi müdahaleye veya hastaneye yatırılmaya gerek olabilir.

Eğer sizde veya çocuğunuzda infüzyon reaksiyonu gelişirse, reaksiyonları tedavi etmesi veya sonradan gelişebilecek reaksiyonları önlemede yardımcı olması için size veya çocuğunuza ek ilaçlar verilebilir. Eğer infüzyon reaksiyonu şiddetli ise doktorunuz intravenöz (damar içi) KANUMA® infüzyonunu durdurabilir ve uygun bir tıbbi tedavi vermeye başlayabilir.

KANUMA®'nın bebeklerde (1 ila 6 aylık) kullanımında bildirilen yan etkileri şunlardır:

Çok yaygın:

- Aşırı duyarlılık (uyaranlara karşı aşırı duyarlı olma, huzursuzluk, kusma, kurdeşen, egzama, kaşıntı, solukluk ve ilaç aşırı duyarlılığı), ciddi alerjik reaksiyonlar (anafilaktik reaksiyonlar)
- Göz kapaklarında şişlik
- Kalp hızında artış
- Solunum sıkıntısı
- İshal, kusma
- Döküntü, deriden hafif kabarıklık döküntü
- Ateş
- Kandaki oksijen seviyesinin azalması, kan basıncının yükselmesi, hızlı solunum, kan proteinlerinin gelişmesi

KANUMA®'nın çocuklarda, ergenlerde (4 ila 18 yaş) ve erişkinlerde kullanımında bildirilen yan etkileri şunlardır:

Çok yaygın:

- Aşırı duyarlılık (üşüme, egzama, boğaz şişmesi, bulantı, kaşıntı ve kurdeşen)
- Baş dönmesi
- Karın ağrısı/ishal
- Yorgunluk, ateş

Yaygın:

- Şiddetli alerjik reaksiyon (anafilaktik reaksiyon)
- Kalp hızında artış
- Ciltte kızarıklık, tansiyon düşüklüğü
- Nefesin çabuk kesilmesi
- Karında şişlik
- Döküntü, kırmızı şiş deri

- Göğüs ağrısı, uygulama yeri reaksiyonları
- Vücut sıcaklığında artış

Yan etkilerin çocuklardaki sıklığı, tipi ve şiddeti erişkinler ile benzerdir.

Eğer bu kullanma talimatında bahsi geçmeyen herhangi bir yan etki ile karşılaşırsanız doktorunuza veya eczacınıza bilgilendiriniz.

Yan etkilerin raporlanması

Kullanma Talimatında yer alan veya almayan herhangi bir yan etki meydana gelmesi durumunda hekiminiz, eczacınız veya hemşireniz ile konuşunuz. Ayrıca karşılaştığınız yan etkileri www.titck.gov.tr sitesinde yer alan “İlaç Yan Etki Bildirimi” ikonuna tıklayarak ya da 0 800 314 00 08 numaralı yan etki bildirim hattını arayarak Türkiye Farmakovijilans Merkezi (TÜFAM)’ne bildiriniz. Meydana gelen yan etkileri bildirerek kullanmakta olduğunuz ilacın güvenliliği hakkında daha fazla bilgi edinilmesine katkı sağlamış olacaksınız.

5. KANUMA®’nın saklanması

KANUMA®’yı çocukların göremeyeceği, erişemeyeceği yerlerde ve ambalajında saklayınız.

2°C-8°C arasında buzdolabında saklayınız.

Dondurmayınız. Çalkalamayınız.

Işıktan korumak için orijinal ambalajında saklayınız.

Tıbbi ürün seyreltikten sonra hemen kullanılmalıdır.

Seyreltilmiş tıbbi ürün hemen kullanılmadığı takdirde, 2°C-8°C arasında saklanmak koşuluyla 24 saat içerisinde, 25°C altında oda sıcaklığında saklanmak koşuluyla 12 saat içerisinde kullanılmalıdır.

Son kullanma tarihiyle uyumlu olarak kullanınız.

Ambalajdaki son kullanma tarihinden sonra KANUMA®’yı kullanmayınız. Son kullanma tarihi, o ayın son gününe işaret eder.

Eğer üründe ve/veya ambalajında bozukluklar fark ederseniz KANUMA®’yı kullanmayınız.

Çevreyi korumak amacıyla kullanmadığınız KANUMA®’yı şehir suyuna veya çöpe atmayınız. Bu konuda eczacınıza danışınız.

Son kullanma tarihi geçmiş veya kullanılmayan ilaçları çöpe atmayınız! Çevre, Şehircilik ve İklim Değişikliği Bakanlığınca belirlenen toplama sistemine veriniz.

Ruhsat sahibi:

Alexion İlaç Ticaret Ltd. Şti.

İçerenköy Mahallesi Umut Sk.

Quick Tower Sitesi No: 10-12/73

Ataşehir/İstanbul

Üretim yeri:

Baxter Oncology GmbH

Halle/Westfalen/Almanya

Bu kullanma talimatı..... tarihinde onaylanmıştır.



AŞAĞIDAKİ BİLGİLER KANUMA®'YI UYGULAYACAK SAĞLIK MESLEK MENSUPLARI İÇİNDİR

Aşağıdaki bilgiler sadece sağlık meslek mensupları içindir:

Geçimlilik çalışmaları yapılmadığından, bu tıbbi ürün başka tıbbi ürünler ile karıştırılmamalıdır.

Her bir KANUMA® flakonu sadece tek kullanımlıktır. KANUMA® aseptik teknik kullanılarak 9 mg/ml sodyum klorür (%0,9) infüzyon çözeltisi ile seyreltilmelidir.

Seyreltilen çözelti, filtrenin tıkanmasını önlemek için 4,5 cm²'den daha geniş yüzey alanına sahip, protein bağlama oranı düşük 0,2 µm'lik iç filtresi olan düşük protein bağlama özellikli infüzyon seti kullanılarak hastalara uygulanmalıdır.

Sebelipaz alfa infüzyonunun hazırlanışı

KANUMA®, aşağıdaki adımlara göre hazırlanmalı ve kullanılmalıdır. Aseptik teknik kullanılmalıdır.

- İnfüzyon için seyreltilecek flakon sayısı, hastanın vücut ağırlığına ve reçete edilen doza göre belirlenmelidir.
- Çözeltide Sebelipaz Alfa protein partiküllerinin oluşma potansiyelini en aza indirmek için, kullanıma hazırlamadan önce KANUMA® flakonlarının 15°C ila 25°C arasındaki bir sıcaklığa gelmesinin beklenmesi önerilir. Flakonlar, infüzyon için seyreltilmeden önce buzdolabı dışında 24 saatten fazla bırakılmamalıdır. Flakonlar dondurulmamalı, ısıtılmamalı ya da mikrodalgaya koyulmamalıdır ve ışıktan korunmalıdır.
- Flakonlar çalkalanmamalıdır. Seyreltme öncesinde, flakonların içindeki çözelti görsel olarak incelenmelidir; çözelti berrak ila hafif opalesan, renksiz ila hafif renkli (sarı) olmalıdır. Ürünün protein içerikli yapısı nedeniyle flakon içindeki çözeltide hafif topaklanma (örn: ince, yarı saydam lifler) görülebilir ve kullanım için uygundur.
- Çözelti bulanıksa veya içinde yabancı partikül varsa kullanılmamalıdır.
- Her bir flakondan 10 ml'ye kadar çözelti yavaşça çekilmeli ve 9 mg/ml sodyum klorür (%0,9) infüzyon çözeltisi ile seyreltilmelidir. Vücut ağırlığı aralığına göre önerilen toplam infüzyon hacimleri için Tablo 1'e bakınız. Bu çözelti hafifçe karıştırılmalı ve çalkalanmamalıdır.

Tablo 1: Önerilen infüzyon hacimleri*

Vücut ağırlık aralığı (kg)	1 mg/kg doz	3 mg/kg doz**	5 mg/kg doz***
	Toplam infüzyon hacmi (ml)	Toplam infüzyon hacmi (ml)	Toplam infüzyon hacmi (ml)
1-2,9	4	8	12
3-5,9	6	12	20
6-10,9	10	25	50
11-24,9	25	50	150
25-49,9	50	100	250
50-99,9	100	250	500
100-120,9	250	500	600

* İnfüzyon hacmi reçete edilen doza bağlı olmalıdır ve Sebelipaz Alfa konsantrasyonu 0,1-1,5 mg/ml olacak biçimde hazırlanmalıdır.

** 1 mg/kg dozla optimal klinik yanıtı ulaşamayan hastalar içindir.

*** Yaşamın ilk 6 ayında ortaya çıkan ve 3 mg/kg'lık bir dozla optimal klinik yanıtı ulaşamayan LAL Eksikliği olan hastalar içindir.