



**BULA  
DO PACIENTE**

**KANUMA<sup>®</sup>  
alfassebelipase**

**Alexion Farmacêutica Brasil Importação e Distribuição de Produtos e  
Serviços de Administração de Vendas Ltda**

**Solução para Diluição para Infusão**

**20mg  
(2mg/ml)**

# KANUMA<sup>®</sup>

## alfassebelipase

### IDENTIFICAÇÃO DO MEDICAMENTO

---

#### APRESENTAÇÃO:

Kanuma<sup>®</sup> (alfassebelipase) 20mg (2mg/ml): embalagem com um frasco-ampola contendo 10 ml de solução estéril para diluição para infusão intravenosa.

#### Solução para Diluição para Infusão

#### Uso Intravenoso

### USO ADULTO E PEDIÁTRICO

#### Composição:

Cada 1 ml de Kanuma<sup>®</sup> (alfassebelipase) contém:

Alfassebelipase.....2 mg

Excipientes: citrato trissódico di-hidratado, ácido cítrico mono-hidratado, albumina sérica humana, água para injetáveis

Cada frasco para injetáveis de 10 ml contém 20 mg de alfassebelipase.

A alfassebelipase é produzida na clara de ovo de *Gallus* transgênico por tecnologia de DNA recombinante (rDNA).

Cada frasco para injetáveis contém 33 mg de sódio.

### INFORMAÇÕES AO PACIENTE

---

#### 1. PARA QUE ESTE MEDICAMENTO É INDICADO?

Kanuma<sup>®</sup> (alfassebelipase) contém a substância ativa alfassebelipase. A alfassebelipase é semelhante à enzima natural lipase ácida lisossomal (LAL), que o organismo utiliza para decompor as gorduras. É utilizada para tratar pacientes de todas as idades com deficiência de lipase ácida lisossomal (deficiência de LAL).

A deficiência de LAL é uma doença genética que conduz a danos no fígado, colesterol elevado no sangue e outras complicações devido ao acúmulo de certos tipos de gorduras (ésteres do colesterol e triglicérides).

#### 2. COMO ESTE MEDICAMENTO FUNCIONA?

Este medicamento é uma terapia de reposição enzimática, ou seja, o medicamento substitui a enzima LAL que está em falta ou é deficiente nos pacientes com deficiência de LAL. Este medicamento funciona diminuindo o acúmulo de gordura que causa complicações médicas, incluindo deficiências de crescimento, danos no fígado e complicações cardíacas. Melhora também os níveis de gorduras no sangue, incluindo LDL elevado (colesterol ruim) e triglicérides.

### 3. QUANDO NÃO DEVO USAR ESTE MEDICAMENTO?

Não utilize este medicamento em caso já tenha tido reações alérgicas potencialmente fatais à alfassebelipase que não possam ser controladas ao receber novamente o medicamento, ou a ovo ou a qualquer outro componente deste medicamento.

### 4. O QUE DEVO SABER ANTES DE USAR ESTE MEDICAMENTO?

#### ➤ Que precauções devo adotar?

Podem ocorrer reações adversas quando o medicamento for administrado ou durante as horas após a infusão, o que é conhecido como uma reação à infusão (administração gota a gota) que por vezes pode ser grave e pode incluir uma reação alérgica. **Caso ocorra uma reação grave à infusão como esta, procure imediatamente assistência médica.** Em caso de reação à infusão, seu médico poderá administrar medicamentos adicionais para tratar ou ajudar a prevenir reações futuras. Estes medicamentos poderão incluir anti-alérgicos, medicamentos para reduzir a febre e/ou corticosteroides (um tipo de medicamento anti-inflamatório).

Se a reação à infusão for grave, o seu médico poderá parar a infusão de Kanuma® e começar a administrar o tratamento médico apropriado.

- Este medicamento pode conter proteínas de ovo. Em caso de alergia ao ovo ou antecedentes de alergias a ovos, informe o seu médico ou enfermeiro (ver item 3 – *Quando não devo usar este medicamento*).

#### ➤ Gravidez e a amamentação

Kanuma® não deve ser administrado em mulheres grávidas, a menos que seja claramente necessário. Desconhece-se se a alfassebelipase passa para o leite humano, desta forma, recomenda-se que a amamentação seja interrompida ou que o tratamento seja interrompido durante a amamentação.

Se está grávida ou amamentando, se pensa estar grávida ou planeja engravidar, consulte o seu médico antes de utilizar este medicamento.

#### **Interação com outros medicamentos**

Informe o seu médico sobre os medicamentos que esteja usando ou que utilizou recentemente.

#### **Kanuma® contém sódio**

Cada frasco para injetáveis de 10 ml contém 33 mg de sódio. Informe o seu médico caso você esteja em dieta com ingestão controlada de sódio.

➤ **Efeitos sobre a capacidade de dirigir veículos e operar máquinas**

Os efeitos de Kanuma<sup>®</sup> sobre a capacidade de conduzir e utilizar máquinas são nulos ou desprezíveis.

**Informe ao seu médico ou cirurgião-dentista se você está fazendo uso de algum outro medicamento.**

**Não use medicamento sem o conhecimento do seu médico. Pode ser perigoso para a sua saúde.**

**5. ONDE, COMO E POR QUANTO TEMPO POSSO GUARDAR ESTE MEDICAMENTO?**

Validade do medicamento: 24 meses a partir da data de fabricação, desde que observados os cuidados de conservação do produto.

Não utilize este medicamento após o prazo de validade impresso no rótulo e na embalagem exterior.

Mantenha Kanuma<sup>®</sup> em sua embalagem original, sob refrigeração (2°C – 8°C) e protegido da luz. Não congelar. Não agitar.

Para as soluções diluídas, recomenda-se a utilização imediata. Caso não seja utilizada imediatamente, a solução diluída poderá ser conservada até 24 horas entre 2°C e 8°C.

Após diluição: a estabilidade química e física em utilização foi demonstrada até 24 horas entre 2 °C e 8 °C.

Do ponto de vista microbiológico, a solução diluída deve ser utilizada imediatamente. Caso não seja utilizada imediatamente, os tempos de conservação em utilização e as condições antes da utilização são da responsabilidade do usuário e não devem, normalmente, exceder 24 horas entre 2 °C e 8 °C, desde que a diluição tenha ocorrido em condições assépticas controladas e validadas.

**Número de lote, data de fabricação e validade: vide embalagem.**

**Não use medicamento com o prazo de validade vencido. Guarde-o em sua embalagem original.**

➤ **Características Organolépticas**

Kanuma<sup>®</sup> é fornecido sob a forma de solução concentrada estéril para diluição para infusão intravenosa. É uma solução transparente a ligeiramente opalescente e incolor a ligeiramente colorida.

**Antes de usar, observe o aspecto do medicamento. Caso ele esteja no prazo de validade e você observe alguma mudança no aspecto, consulte o farmacêutico para saber se poderá utilizá-lo.**

**TODO MEDICAMENTO DEVE SER MANTIDO FORA DO ALCANCE DAS CRIANÇAS.**

## **6. COMO DEVO USAR ESTE MEDICAMENTO?**

A dose deste medicamento é baseada no seu peso corporal. A dose recomendada é de 1 mg por kg de peso corporal a cada duas semanas através de soro administrado numa veia. Para os pacientes que apresentam sinais e sintomas da doença em lactentes, a dose inicial recomendada é de 1 mg/kg uma vez por semana. Cada infusão durará aproximadamente 1 a 2 horas. Durante uma hora adicional após a infusão, recomenda-se o monitoramento pelo seu médico ou enfermeiro. Poderão considerar-se ajustes da dose com base na sua resposta ao tratamento. Kanuma<sup>®</sup> deve ser iniciado tão cedo quanto possível e destina-se a utilização prolongada.

O seu médico ou enfermeiro irá administrar Kanuma<sup>®</sup> por infusão (gota a gota) numa veia. O medicamento será diluído antes de ser administrado.

A informação que se segue destina-se apenas aos profissionais de saúde:

Na ausência de estudos de compatibilidade, este medicamento não deve ser misturado com outros medicamentos.

Cada frasco para injetáveis de Kanuma<sup>®</sup> destina-se a uma única utilização. Kanuma<sup>®</sup> tem de ser diluído com solução para infusão de cloreto de sódio a 9 mg/ml (0,9%), utilizando técnica asséptica.

A solução diluída deve ser administrada aos pacientes utilizando um equipo de infusão de baixa ligação às proteínas equipado com um filtro de 0,2 µm em linha de baixa ligação às proteínas, com uma área de superfície superior a 4,5 cm<sup>2</sup> conforme disponível para evitar a oclusão do filtro.

Preparação da infusão de alfassebelipase:

Kanuma<sup>®</sup> deve ser preparado e utilizado de acordo com os seguintes passos. Deve utilizar-se uma técnica asséptica.

a. O número de frascos para injetáveis a ser diluído para infusão deve ser determinado com base no peso do paciente e na dose prescrita.

b. Recomenda-se aguardar que os frascos para injetáveis de Kanuma<sup>®</sup> atinjam uma temperatura entre 15°C e 25°C antes da reconstituição para minimizar o potencial de formação de partículas da proteína alfassebelipase na solução. Os frascos para injetáveis não devem ficar fora de refrigeração por mais de 24 horas antes da diluição para infusão. Os

frascos para injetáveis não devem ser congelados, aquecidos ou colocados no micro-ondas e devem ser protegidos da luz.

c. Os frascos para injetáveis não devem ser agitados. Antes da diluição, a solução nos frascos para injetáveis deve ser inspecionada visualmente; a solução deve ser transparente a ligeiramente opalescente, incolor a ligeiramente colorida (amarela). Devido à natureza proteica do produto, poderão encontrar-se partículas ligeiras (por exemplo, fibras translúcidas finas) na solução contida nos frascos para injetáveis, o que é aceitável para utilização.

d. Não utilizar se a solução estiver turva ou se contiver partículas estranhas.

e. Até 10 ml de solução devem ser retirados lentamente de cada frasco para injetáveis e diluídos com solução para infusão de cloreto de sódio a 9 mg/ml (0,9%). Ver Tabela 1 para os volumes totais de infusão recomendados por intervalo de peso. A solução deve ser cuidadosamente misturada e não deve ser agitada.

**Tabela 1: Volumes de infusão recomendados (1 mg/kg de dose)\***

<b>Intervalo de peso (kg)</b>	<b>Volume total de infusão (ml)</b>
1-10	10
11-24	25
25-49	50
50-99	100
100-120	250

\* O volume de infusão deve basear-se na dose prescrita e deve ser preparado até uma concentração final de alfassebelipase de 0,1-1,5 mg/ml.

Qualquer medicamento não utilizado ou resíduos devem ser eliminados de acordo com as exigências locais.

**Siga a orientação de seu médico, respeitando sempre os horários, as doses e a duração do tratamento. Não interrompa o tratamento sem o conhecimento do seu médico.**

## **7. O QUE DEVO FAZER QUANDO EU ME ESQUECER DE USAR ESTE MEDICAMENTO?**

Em caso de perda de dose, contacte seu médico para receber orientação.

**“Em caso de dúvidas, procure orientação do farmacêutico ou de seu médico, ou cirurgião-dentista.”**

## **8. QUAIS OS MALES QUE ESTE MEDICAMENTO PODE ME CAUSAR?**

Como todos os medicamentos, este medicamento pode causar efeitos secundários, embora estes não se manifestem em todas as pessoas.

Os efeitos secundários foram observados enquanto o medicamento estava a ser administrado aos pacientes ou pouco depois (reações à infusão). Os efeitos secundários mais graves poderão incluir uma reação alérgica (observados com muita frequência [podem afetar mais de 1 em 10 pessoas] em lactentes com menos de 6 meses de idade ou com frequência [podem afetar até 1 em 10 pessoas] em crianças e adultos) com sintomas que incluem dificuldade em respirar, inchaço da garganta, respiração rápida, batimento do coração rápido, desconforto no peito, inchaço ligeiro das pálpebras, olhos vermelhos, corrimento nasal, rubor e urticária. **Se você ou o seu filho tiverem sintomas como estes, procure imediatamente assistência médica.** Se você ou o seu filho tiverem uma reação à infusão poderão ser-lhes administrados medicamentos adicionais para tratar ou ajudar a prevenir reações futuras. Se a reação à infusão for grave, o seu médico poderá parar a infusão de Kanuma® na veia e começar a administrar um tratamento médico apropriado.

Os efeitos secundários muito frequentes notificados em lactentes (1 a 6 meses de idade) são:

inchaço das pálpebras	agitação	tensão arterial alta
diminuição da firmeza muscular	dificuldade em respirar	pieira
palidez	nariz entupido ou inchado	espirros
tosse	azia (doenças de refluxo)	esforços para vomitar
diarreia	urticária	erupção na pele
vômitos	comichão	erupção na pele saliente
pele vermelha inchada	febre	inchaço
arrepios	respiração rápida	oxigénio insuficiente no sangue
batimento do coração rápido	irritabilidade	

Os efeitos secundários frequentes notificados em crianças e adolescentes (4 aos 18 anos de idade) e adultos são:

reação alérgica grave (reação anafilática)	infecção do sistema urinário	inchaço das pálpebras
níveis temporariamente aumentados de colesterol ou triglicérides (gorduras) no sangue	batimento do coração rápido	ansiedade
falta de sono	tonturas	tensão arterial baixa
vermelhidão na face	falta de ar	inchaço da garganta
diarreia	dores de estômago	inchaço do estômago
náuseas	urticária	erupção na pele
comichão	pele vermelha inchada	hemorragia menstrual aumentada
arrepios	desconforto no peito	inchaço

cansaço	zona endurecida à volta do local da infusão	febre
---------	---	-------

A frequência, o tipo e a gravidade das reações alérgicas nas crianças são iguais aos dos adultos.

**Informe ao seu médico, cirurgião-dentista ou farmacêutico o aparecimento de reações indesejáveis pelo uso do medicamento. Informe também à empresa através do seu serviço de atendimento.**

**Atenção: este produto é um medicamento novo e, embora as pesquisas tenham indicado eficácia e segurança aceitáveis, mesmo que indicado e utilizado corretamente, podem ocorrer eventos adversos imprevisíveis ou desconhecidos. Nesse caso, informe seu médico ou cirurgião- dentista.**

## **9. O QUE FAZER SE ALGUÉM USAR UMA QUANTIDADE MAIOR DO QUE A INDICADA DESTE MEDICAMENTO?**

**Em caso de uso de grande quantidade deste medicamento, procure rapidamente socorro médico e leve a embalagem ou bula do medicamento, se possível. Ligue para 0800 722 6001, se você precisar de mais orientações.**

## **10. DIZERES LEGAIS**

Registro MS: 1.9811.0003

Farm. Resp.: Luciana Maciel Zuicker Maziero, CRF-SP nº 24212

### **Fabricado por:**

Patheon Italia S.P.A., Ferentino, Itália

Baxter Oncology GmbH - Halle/Westfalen - Alemanha.

### **Embalado por (embalagem secundária):**

Almac Pharma Services Ltd, Craigavon, Reino Unido

Alexion Pharma International Operations Unlimited Company, Dublin, Irlanda

### **Registrado por:**

Alexion Farmacêutica Brasil Importação e Distribuição de Produtos e Serviços de Administração de Vendas Ltda

Av. Portugal, 400 – Galpão 3A parte E sala G4– Bairro de Itaquí

CEP 06.696-060 - Itapevi - SP

CNPJ 10.284.284/0001-49

**Serviço de Atendimento ao Cliente: 0800 7725007**





**VENDA SOB PRESCRIÇÃO MÉDICA.**

**Esta bula foi aprovada pela ANVISA em 27/02/2020.**



### Histórico de Alteração da Bula

Dados da submissão eletrônica			Dados da petição/notificação que altera a bula				Dados das alterações de bulas		
Data do expediente	Nº Expediente	Assunto	Data do expediente	Nº do expediente	Assunto	Data de aprovação	Itens de bula <sup>21</sup>	Versões (VP/VPS) <sup>22</sup>	Apresentações <sup>23</sup> relacionadas
18/10/2017	2122019171	10463 - PRODUTO BIOLÓGICO - Inclusão Inicial de Texto de Bula – RDC 60/12	29/09/2016	2335947/16-3	1528 - PRODUTO BIOLÓGICO - Registro de Produto Novo	16/10/2017	Não aplicável	Não aplicável	Não aplicável
18/12/2017	2295138/17-5	10463 - PRODUTO BIOLÓGICO - Inclusão Inicial de Texto de Bula – RDC 60/12	04/12/2017	2256414/17-4	PRODUTO BIOLÓGICO- Inclusão de Local de Fabricação do Produto em sua Embalagem Secundária	02/02/2018	DIZERES LEGAIS	VP/VPS	2 MG/ML SOL DIL INFUS CT 1 FA VD INC X 10 ML