

Листок-вкладыш – информация для пациента**Канума[®], 2 мг/мл, концентрат для приготовления раствора для инфузий**

Действующее вещество: себелипаза альфа

Перед применением препарата полностью прочитайте листок-вкладыш, поскольку в нем содержатся важные для Вас сведения.

- Сохраните листок-вкладыш. Возможно, Вам потребуется прочитать его еще раз.
- Если у Вас возникли дополнительные вопросы, обратитесь к лечащему врачу.
- Препарат назначен именно Вам. Не передавайте его другим людям. Он может навредить им, даже если симптомы их заболевания совпадают с Вашими.
- Если у Вас возникли какие-либо нежелательные реакции, обратитесь к лечащему врачу. Данная рекомендация распространяется на любые возможные нежелательные реакции, в том числе на не перечисленные в разделе 4 листка-вкладыша.

Содержание листка-вкладыша

1. Что из себя представляет препарат Канума[®], и для чего его применяют.
2. О чем следует знать перед применением препарата Канума[®].
3. Применение препарата Канума[®].
4. Возможные нежелательные реакции.
5. Хранение препарата Канума[®].
6. Содержимое упаковки и прочие сведения.

1. Что из себя представляет препарат Канума[®], и для чего его применяют**Что из себя представляет препарат Канума[®]**

Препарат Канума[®] — это лекарственный препарат, который содержит действующее вещество себелипаза альфа и относится к классу препаратов, называемых «ферментативное средство». Себелипаза альфа сходна с естественным ферментом лизосомной кислой липазы (ЛКЛ), который используется организмом для расщепления жиров.

Показания к применению

Препарат Канума[®] показан для проведения длительной заместительной ферментной терапии (ЗФТ) у пациентов всех возрастов с дефицитом лизосомной кислой липазы (ДЛКЛ).

Способ действия препарата Канума[®]

ДЛКЛ — это редкое генетическое заболевание, которое приводит к поражению печени, повышению уровня холестерина в крови и другим осложнениям, связанным с накоплением жиров определенных видов (эфиров холестерина и триглицеридов).

Действие препарата Канума[®] заключается в снижении накопления жира, который вызывает медицинские осложнения, включая нарушение роста, поражение печени и осложнения со стороны сердца. Кроме того, он уменьшает уровень жиров в крови, в том числе повышенные уровни холестерина липопротеинов низкой плотности («плохого» холестерина) и триглицеридов.

Если улучшение не наступило или Вы чувствуете ухудшение, необходимо обратиться к врачу.

2. О чем следует знать перед применением препарата Канума[®]

Противопоказания

Не применяйте препарат Канума[®]:

если у Вас или Вашего ребенка аллергия на себелипазу альфа или на яйцо, и/или на любые другие компоненты препарата (перечисленные в разделе 6 листка-вкладыша).

Особые указания и меры предосторожности

Перед применением препарата Канума[®] проконсультируйтесь с лечащим врачом.

Реакции гиперчувствительности

При лечении препаратом Канума[®] у Вас или Вашего ребенка может возникнуть нежелательная реакция во время введения препарата или в течение нескольких часов после инфузии (см. раздел 4). Это состояние известно как реакция на инфузию, которая иногда бывает тяжелой и может включать аллергическую реакцию, опасную для жизни и требующую медицинского вмешательства. При первом введении препарата Канума[®] Вы или Ваш ребенок должны находиться под наблюдением лечащего врача в течение 1 часа для выявления признаков реакции на инфузию. **Если у Вас или Вашего ребенка возникла подобная тяжелая реакция на инфузию, немедленно обратитесь за медицинской помощью.** Если у Вас или Вашего ребенка возникла реакция на

инфузию, могут быть назначены дополнительные препараты для лечения или предотвращения будущих реакций. Эти препараты могут включать противоаллергические (антигистаминные), жаропонижающие препараты и/или кортикостероиды (разновидность противовоспалительных препаратов).

При тяжелой реакции на инфузию лечащий врач должен прекратить введение препарата Канума® и начать проводить Вам или Вашему ребенку соответствующее терапевтическое лечение.

Лекарственный препарат может содержать следы белка куриного яйца. Если у Вас или Вашего ребенка в настоящее время есть аллергия на яйца или наблюдалась ранее, сообщите об этом Вашему врачу (см. раздел 2).

Выработка антител к лекарственному препарату (иммуногенность)

Во время лечения препаратом Канума® организм может вырабатывать особые белки (антитела) к препарату. Обратитесь к Вашему лечащему врачу, если Вы заметили, что препарат Канума® действует менее эффективно.

Другие препараты и препарат Канума®

Сообщите лечащему врачу о том, что Вы или Ваш ребенок применяете, недавно применяли или можете начать применять какие-либо другие препараты.

Беременность и грудное вскармливание

Если Вы беременны или кормите грудью, думаете, что забеременели, или планируете беременность, перед началом применения препарата проконсультируйтесь с лечащим врачом.

Данные по применению препарата Канума® у беременных женщин отсутствуют. В качестве меры предосторожности Вам не следует принимать лекарственный препарат Канума®, если Вы беременны.

Неизвестно, проникает ли препарат Канума® в грудное молоко. Сообщите врачу, если Вы кормите грудью или собираетесь кормить грудью. Ваш врач поможет Вам решить, следует ли прекратить грудное вскармливание или прекратить лечение препаратом Канума®, учитывая пользу от грудного вскармливания для ребенка и пользу от применения препарата для матери.

Управление транспортными средствами и работа с механизмами

Препарат Канума® может оказывать незначительное влияние на способность управлять транспортными средствами и работать с механизмами. Нежелательные реакции на

фоне применения себелипазы альфа включают головокружение, что может повлиять на способность управлять транспортными средствами и работать с механизмами.

Препарат Канума® содержит натрий

После разведения 0,9 % раствором натрия хлорида для инфузий лекарственный препарат содержит 33 мг натрия в рекомендованной дозе. Это эквивалентно 1,7 % от рекомендованной максимальной суточной нормы натрия для взрослого человека. Это необходимо учитывать, если Вы или Ваш ребенок находитесь на диете с ограничением поступления натрия.

3. Применение препарата Канума®

Всегда применяйте препарат в полном соответствии с рекомендациями лечащего врача.

При появлении сомнений посоветуйтесь с лечащим врачом.

Препарат Канума® следует начинать применять в как можно более раннем возрасте, так как он предназначен для длительного применения.

Рекомендуемая доза

Доза, которая будет назначена Вам или Вашему ребенку, зависит от массы тела.

Пациенты с быстро прогрессирующим ДЛКЛ в первые 6 месяцев жизни

Для пациентов, у которых признаки и симптомы заболевания проявляются в младенческом возрасте, рекомендуемая начальная доза составляет 1 мг/кг или 3 мг/кг массы тела 1 раз в неделю. В зависимости от того, насколько хорошо Ваш ребенок реагирует на лечение, может быть рассмотрена возможность коррекции дозы препарата.

Дети и взрослые с ДЛКЛ

Рекомендуемая доза составляет 1 мг/кг массы тела 1 раз в 2 недели. В зависимости от того, насколько хорошо Вы или Ваш ребенок реагируете на лечение, может быть рассмотрена возможность коррекции дозы препарата.

Путь и (или) способ введения

Препарат Канума® предназначен для внутривенного введения путем инфузии (капельницы). Препарат разводят перед введением Вам или Вашему ребенку.

Продолжительность каждой инфузии составляет примерно 1–2 часа.

Вы или Ваш ребенок должны находиться под наблюдением врача еще в течение 1 часа после инфузии.

При наличии вопросов по применению препарата обратитесь к лечащему врачу.

4. Возможные нежелательные реакции

Подобно всем лекарственным препаратам препарат может вызывать нежелательные реакции, однако они возникают не у всех.

Нежелательные реакции могут проявляться во время введения препарата или вскоре после этого (реакции на инфузию).

Серьезные нежелательные реакции

Наиболее серьезные нежелательные реакции могут включать аллергическую реакцию (очень часто (могут возникать у более чем 1 человека из 10) у младенцев в возрасте до 6 месяцев или часто (могут возникать не более чем у 1 человека из 10) у детей и взрослых) с такими симптомами, как затрудненное дыхание, учащенное дыхание, учащенное сердцебиение, дискомфорт в грудной клетке, отек век, покраснение глаз, насморк, приливы жара, крапивница, зуд, диарея, бледность, свистящее дыхание (стридор), недостаток кислорода в крови, покраснение кожи и раздражительность.

Если у Вас или Вашего ребенка возникли подобные симптомы, немедленно обратитесь за медицинской помощью.

Если у Вас или Вашего ребенка возникла реакция на инфузию, Вам или Вашему ребенку могут быть назначены дополнительные препараты для лечения или предотвращения будущих реакций. При тяжелой реакции на инфузию Ваш врач должен прекратить внутривенное введение препарата Канума® и начать проводить соответствующее терапевтическое лечение.

Прочие нежелательные реакции

Дети от 1 до 6 месяцев

Очень часто (могут возникать у более чем 1 человека из 10)

- гиперчувствительность (раздражительность, возбуждение, рвота, крапивница, высыпания на коже (экзема), зуд, бледность и гиперчувствительность к препарату), тяжелые аллергические реакции (анафилактические реакции);
- отек век;
- учащенное сердцебиение;
- затрудненное дыхание;

- рвота, диарея;
- сыпь, волдырная сыпь;
- лихорадка;
- образование белков крови (антител) к препарату, снижение насыщения кислородом крови, повышение артериального давления, учащенное дыхание.

Дети, подростки (от 4 до 18 лет) и взрослые

Очень часто (могут возникать у более чем 1 человека из 10)

- гиперчувствительность (озноб, высыпания на коже (экзема), отек гортани, тошнота, кожный зуд и крапивница);
- головокружение;
- боль в животе, диарея;
- усталость, лихорадка.

Часто (могут возникать не более чем у 1 человека из 10)

- тяжелая аллергическая реакция (анафилактическая реакция);
- снижение артериального давления, покраснение кожи;
- учащенное сердцебиение;
- одышка;
- вздутие живота;
- сыпь, папулезная сыпь;
- дискомфорт в грудной клетке, реакция в месте инфузии.

Дополнительные нежелательные реакции у детей

Частота, тип и тяжесть нежелательных реакций у детей аналогичны таковым у взрослых.

Сообщение о нежелательных реакциях

Если у Вас возникают какие-либо нежелательные реакции, проконсультируйтесь с врачом. Данная рекомендация распространяется на любые возможные нежелательные реакции, в том числе на не перечисленные в листке-вкладыше. Вы также можете сообщить о нежелательных реакциях напрямую (см. ниже). Сообщая о нежелательных реакциях, Вы помогаете получить больше сведений о безопасности препарата.

Федеральная служба по надзору в сфере здравоохранения

Адрес: 109012, г. Москва, Славянская площадь, д. 4, стр. 1.

Телефон: +7 800 550 99 03

Электронная почта: pharm@roszdravnadzor.gov.ru

Сайт в информационно-телекоммуникационной сети «Интернет»:

<https://www.roszdravnadzor.gov.ru/>

Республика Казахстан

РГП на ПХВ «Национальный центр экспертизы лекарственных средств и медицинских изделий» Комитета медицинского и фармацевтического контроля Министерства здравоохранения Республики Казахстан

Сайт: <https://www.ndda.kz>

5. Хранение препарата Канума®

Храните препарат в недоступном для ребенка месте так, чтобы ребенок не мог увидеть его.

Не применяйте препарат после истечения срока годности (срока хранения), указанного на картонной пачке, флаконе. Датой истечения срока годности является последний день указанного месяца.

Хранить в защищенном от света месте при температуре 2–8 °С.
Не замораживать.

Хранить в оригинальной упаковке для защиты от света.

Не выбрасывайте (не выливайте) препарат в канализацию, водопровод. Уточните у работника аптеки, как следует утилизировать (уничтожить) препарат, который больше не потребуется. Эти меры позволят защитить окружающую среду.

6. Содержимое упаковки и прочие сведения

Препарат Канума® содержит

Действующим веществом является себелипаза альфа.

Каждый мл концентрата содержит 2 мг себелипазы альфа.

Каждый флакон содержит 20 мг себелипазы альфа в 10 мл концентрата.

Прочими ингредиентами (вспомогательными веществами) являются: тринатрия цитрат дигидрат, лимонная кислота моногидрат, человеческий сывороточный альбумин, вода для инъекций.

Внешний вид препарата Канума® и содержимое упаковки

Препарат Канума® представляет собой концентрат для приготовления раствора для инфузий, 2 мг/мл.

По 10 мл концентрата во флакон из прозрачного бесцветного стекла гидролитического класса 1, укупоренный резиновой пробкой, уплотненной алюминиевой крышкой с пластмассовым отрывающимся колпачком. На флакон наклеивают этикетку.

По 1 флакону с листком-вкладышем в пачку картонную с контролем первого вскрытия.

Держатель регистрационного удостоверения

Франция

Алексион Юроп САС, 103–105, рю Анатоль Франс, 92300 Леваллуа-Перре, Франция /
Alexion Europe SAS, 103–105, rue Anatole France, 92300 Levallois-Perret, France

Производитель (выпускающий контроль качества)

Алексион Фарма Интернешнл Оперейшнс Лимитед / Alexion Pharma International
Operations Limited

Колледж Бизнес энд Текнолоджи Парк, Бланчардстаун Роуд Норт, Дублин 15,
Ирландия / College Business and Technology Park, Blanchardstown Road North, Dublin 15,
Ireland

Алмак Фарма Сервисиз Лимитед / Almac Pharma Services Limited

Сиго Индастриал Эстейт, Портадаун, Крейгавон, BT63 5UA, Соединенное Королевство
/ Seagoe Industrial Estate, Portadown, Craigavon, BT63 5UA, United Kingdom

За любой информацией о препарате, а также в случаях возникновения претензий
следует обращаться к местному представителю держателя регистрационного
удостоверения:

Российская Федерация

ООО АстраЗенека Фармасьютикалз

123112, г. Москва, 1-й Красногвардейский проезд, д. 21, стр. 1, этаж 30, комнаты 13 и
14

Тел.: +7 (495) 799 56 99

Факс: +7 (495) 799 56 98

Электронная почта: Safety.Russia@astrazeneca.com

ProductQuality.ru@astrazeneca.com

Республика Казахстан

Представительство ЗАК «АстраЗенека Ю-Кей Лимитед»

Республика Казахстан, г. Алматы, 050000, ул. Кунаева, д. 77, офис 101

Тел.: +7 727 232 14 15; +7 701 0326745

Электронная почта: adverse.events.kz@astrazeneca.com

Сайт: <https://contactazmedical.astrazeneca.com>

Листок-вкладыш пересмотрен

Прочие источники информации

Подробные сведения о данном препарате содержатся на веб-сайте Союза
<http://eec.eaeunion.org>



**Следующие сведения предназначены исключительно для медицинских
работников**

В связи с отсутствием исследований совместимости данный лекарственный препарат не следует смешивать с другими лекарственными препаратами.

Каждый флакон препарата Канума[®] предназначен только для однократного применения. Препарат Канума[®] должен быть разведен 0,9 % раствором натрия хлорида для инфузий (9 мг/мл) с соблюдением правил асептики.

Разведенный раствор вводится пациентам с помощью системы для инфузий с низким связыванием с белками, по возможности оснащенной проточным слабо связывающим белки фильтром с размером пор 0,2 мкм с площадью поверхности более 4,5 см², во избежание окклюзии фильтра.

Подготовка к введению препарата Канума[®]

Подготовку и введение препарата Канума[®] следует проводить в соответствии со следующими этапами. Необходимо соблюдать правила асептики.

1. Определить количество флаконов, которые потребуется развести для инфузии, на основании массы тела пациента и назначенной дозы.

2. Дать флаконам с препаратом Канума® достичь комнатной температуры (15–25 °С) перед разведением (примерно 30 минут) с целью минимизации возможности образования белковых частиц себелипазы альфа в растворе. Не следует оставлять флаконы при комнатной температуре на срок, превышающий 24 часа, перед разведением для инфузии. Флаконы не замораживать, не нагревать, не подвергать излучению микроволновой печи и защищать от света.
3. Не тряхти. До разведения визуально изучить раствор во флаконе(ах); препарат должен соответствовать описанию (см. раздел 3). Не следует использовать препарат в случае изменения цвета, помутнения или наличия инородных механических включений. Поскольку данный препарат представляет собой раствор белка, во флаконах могут присутствовать полупрозрачные белковоподобные частицы.
4. Медленно набрать до 10 мл раствора из каждого флакона и развести 0,9 % раствором натрия хлорида для инфузий (9 мг/мл) в соответствии с таблицей 1, в которой приведены рекомендованные суммарные объемы инфузии, в зависимости от величины массы тела. Аккуратно перемешать. Не тряхти.

Таблица 1

Рекомендованные объемы введения¹

Диапазон массы (кг)	Доза 1 мг/кг	Доза 3 мг/кг ²	Доза 5 мг/кг ³
	Общий объем инфузии (мл)	Общий объем инфузии (мл)	Общий объем инфузии (мл)
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

- ¹ Объем инфузии должен быть основан на назначенной дозе и должен быть приготовлен с конечной концентрацией себелипазы альфа, равной 0,1–1,5 мг/мл.
- ² Для пациентов, у которых не достигается оптимальный клинический ответ при дозе 1 мг/кг.
- ³ Для пациентов с ДЛКЛ в течение первых 6 месяцев жизни, которые не достигают оптимального клинического ответа при дозе 3 мг/кг.

Весь неиспользованный лекарственный препарат и отходы следует утилизировать в соответствии с местными требованиями.