

INFORMACIÓN PARA PROFESIONALES SANITARIOS

▼ **KANUMA[®]**

2 mg/ml concentrado para solución para perfusión

(sebelipasa alfa)

Información sobre prevención de riesgos acordada con la Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS). Fecha de revisión: Enero 2025

Disponible en la web de la AEMPS: www.aemps.gob.es

▼ Este medicamento está sujeto a seguimiento adicional, es prioritaria la notificación de sospechas de reacciones adversas asociadas a este medicamento. ▼ KANUMA[®] es un medicamento biológico.

Tabla de contenidos

INTRODUCCIÓN	3
• Registro de pacientes con deficiencia de LAL	3
REACCIONES DE HIPERSENSIBILIDAD, INCLUIDA LA ANAFILAXIA	4
PREVENCIÓN Y TRATAMIENTO DE LAS REACCIONES DE HIPERSENSIBILIDAD, INCLUIDA LA ANAFILAXIA	5
INMUNOGENIA	6
• Pruebas de detección de anticuerpos antifármaco	6
INFORMACIÓN DE CONTACTO	7
• Registro de enfermedad de pacientes con deficiencia de LAL	
• Notificación de reacciones adversas	
• Pruebas de detección de anticuerpos antifármaco (ADA)	

INTRODUCCIÓN

KANUMA (sebelipasa alfa) está indicado para la terapia de sustitución enzimática (TSE) a largo plazo en pacientes de todas las edades con deficiencia de lipasa ácida lisosomal (LAL).

Para una información más detallada sobre el medicamento, es importante que consulte esta guía junto con la Ficha Técnica (FT) del medicamento disponible en el centro de información online de Medicamentos de la AEMPS (CIMA), disponible en <https://cima.aemps.es/cima/publico/detalle.html?nregistro=1151033001>.

El objetivo de este material consiste en proporcionar información sobre las reacciones de hipersensibilidad, incluida la anafilaxia y el desarrollo de anticuerpos antifármaco, así como el tratamiento a seguir en caso de que se produzcan estas reacciones graves; y destacar la importancia del registro global de enfermedad de pacientes con deficiencia de LAL, debido a la escasez de datos de eficacia y seguridad a largo plazo.

REGISTRO DE PACIENTES CON DEFICIENCIA DE LAL

Se alienta a los profesionales sanitarios a que participen e incluyan a todos los pacientes diagnosticados con deficiencia de LAL en el registro de pacientes con deficiencia de LAL. Se trata de un registro prospectivo de la enfermedad y de resultados clínicos, cuyo objetivo es generar información sobre la progresión de la enfermedad y la eficacia y seguridad del tratamiento, pues no se limita a pacientes tratados con sebelipasa alfa. Póngase en contacto con el Representante Local del Titular de la Autorización de Comercialización para obtener información sobre el registro de deficiencia de LAL en el contacto de la página 7.

REACCIONES DE HIPERSENSIBILIDAD, INCLUIDA LA ANAFILAXIA

Se han observado reacciones de hipersensibilidad, incluida la anafilaxia, en pacientes tratados con sebelipasa alfa.

Se debe mantener en observación a los pacientes durante una hora después de la primera administración de sebelipasa alfa o tras un aumento de la dosis. Esto es para detectar posibles signos de anafilaxia o reacciones graves de hipersensibilidad.

Los signos y síntomas de las reacciones de hipersensibilidad/anafilaxia incluyen los siguiente:

- malestar torácico, disnea, taquipnea, dificultad respiratoria intensa
- prurito, erupción, eccema, inflamación labial, urticaria
- broncoespasmo, rinorrea, enrojecimiento
- hiperemia conjuntival, hiperemia
- estridor, hipoxia
- edema facial, edema palpebral, edema laríngeo, edema
- taquicardia, hipertensión
- palidez
- dolor abdominal, náuseas, diarrea, vómitos
- agitación, irritabilidad
- pirexia, escalofrío

La mayoría de las reacciones se produjeron durante la perfusión o en las 4 horas posteriores. La anafilaxia se produjo durante la perfusión incluso hasta 1 año después del inicio del tratamiento.

PREVENCIÓN Y TRATAMIENTO DE LAS REACCIONES DE HIPERSENSIBILIDAD, INCLUIDA LA ANAFILAXIA

1. Antes de administrar sebelipasa alfa asegúrese de tener disponible el **apoyo médico adecuado**, incluido cualquier medicamento requerido.
2. **Observe a los pacientes durante 1 hora** para detectar cualquier signo o síntoma de anafilaxia o una reacción grave de hipersensibilidad tras la primera infusión de sebelipasa alfa, incluyendo la primera infusión después de una escalada de dosis.
3. Si, durante la administración de sebelipasa alfa, se producen signos de hipersensibilidad, la perfusión puede ser ralentizada o interrumpida a criterio del profesional sanitario.
4. **¡En caso de anafilaxia, la perfusión debe interrumpirse inmediatamente!** Deje la cánula para la posible administración de medicamentos.
5. Iniciar el **tratamiento estándar adecuado** para el manejo de reacciones de hipersensibilidad, esto puede incluir tratamiento con:
 - Antihistamínicos
 - Antipiréticos
 - Corticosteroides
6. Para pacientes que hayan tenido reacciones graves durante la perfusión, se debe **evaluar cuidadosamente los riesgos y beneficios** antes de decidir la readministración.
7. Si se continúa con el tratamiento, **iniciar a una velocidad más lenta** y aumentarla gradualmente según la tolerancia del paciente.
8. **Considere utilizar medicación previa** con antipiréticos y/o antihistamínicos para prevenir reacciones en aquellos casos en los que se requirió tratamiento sintomático.
9. En caso de reacción grave a la perfusión se debe comprobar si los pacientes presentan anticuerpos contra el fármaco.

INMUNOGENIA

Como ocurre con todas las proteínas terapéuticas, existe un potencial de inmunogenia. Se han notificado casos de desarrollo de anticuerpos antifármaco (ADA, del inglés Anti-drug Antibody).

Los eventos adversos asociados con el desarrollo de ADA pueden variar desde la falta de eficacia del fármaco hasta reacciones de hipersensibilidad.

Pruebas de detección de anticuerpos antifármaco

Se recomienda que los médicos comprueben si los pacientes presentan anticuerpos antifármaco frente a sebelipasa alfa en caso de reacciones graves asociadas a la perfusión y en casos de ausencia o pérdida del efecto.

Como no existen pruebas comercializadas para la detección de ADA frente a sebelipasa alfa, el Titular de la Autorización de Comercialización proporcionará las pruebas a través de un laboratorio central.

Los resultados se proporcionarán al responsable de la atención médica a través del portal central de laboratorio del proveedor de logística.

Los resultados de las pruebas de ADA anónimas se compartirán con el equipo de investigación y desarrollo de Alexion.

INFORMACIÓN DE CONTACTO

Registro de Enfermedad de pacientes con deficiencia de LAL

Para obtener información sobre el registro de deficiencia de LAL contacte con el Representante Local del Titular de la Autorización de Comercialización:

E-mail: medicalinformation.spain@alexion.com

Pruebas de detección de anticuerpos antifármaco (ADA)

Para obtener información sobre las pruebas de detección de ADA contacte con el Representante Local del Titular de la Autorización de Comercialización:

E-mail: medicalinformation.spain@alexion.com

Notificación de sospechas de reacciones adversas

Se recuerda la importancia de notificar las sospechas de reacciones adversas al Centro Autonómico de Farmacovigilancia correspondiente o a través del formulario electrónico disponible en <https://www.notificaRAM.es>.

