

BEHANDLING AV SPINAL MUSKELATROFI (SMA)

Information för personer med SMA
som ordinerats **SPINRAZA™** (nusinersen)

*Ta noga del av informationen i bipacksedeln
som följer med läkemedlet.*



Den här broschyren vänder sig till dig som har SMA och där din läkare har ordinerat läkemedlet SPINRAZA™ (nusinersen). Här får du veta mer om SPINRAZA, hur medicinen fungerar, vilka effekter du kan förvänta dig och eventuella biverkningar. Du får också en kort bakgrund till sjukdomen, vad som händer i kroppen och hur du kan påverkas.

Tveka inte fråga din läkare eller SMA-sköterska om det är något du undrar över eller behöver få svar på. Ta noga del av informationen i bipacksedeln för SPINRAZA innan du inleder din behandling.

På hemsidan care.togetherinsma.se hittar du mer information om SMA samt kan ta del av hur andra personer upplever hur det är att leva med SMA.

Denna broschyr är ett komplement till behandlande sjukvårdspersonals patientinformation om behandlingen.

INNEHÅLL

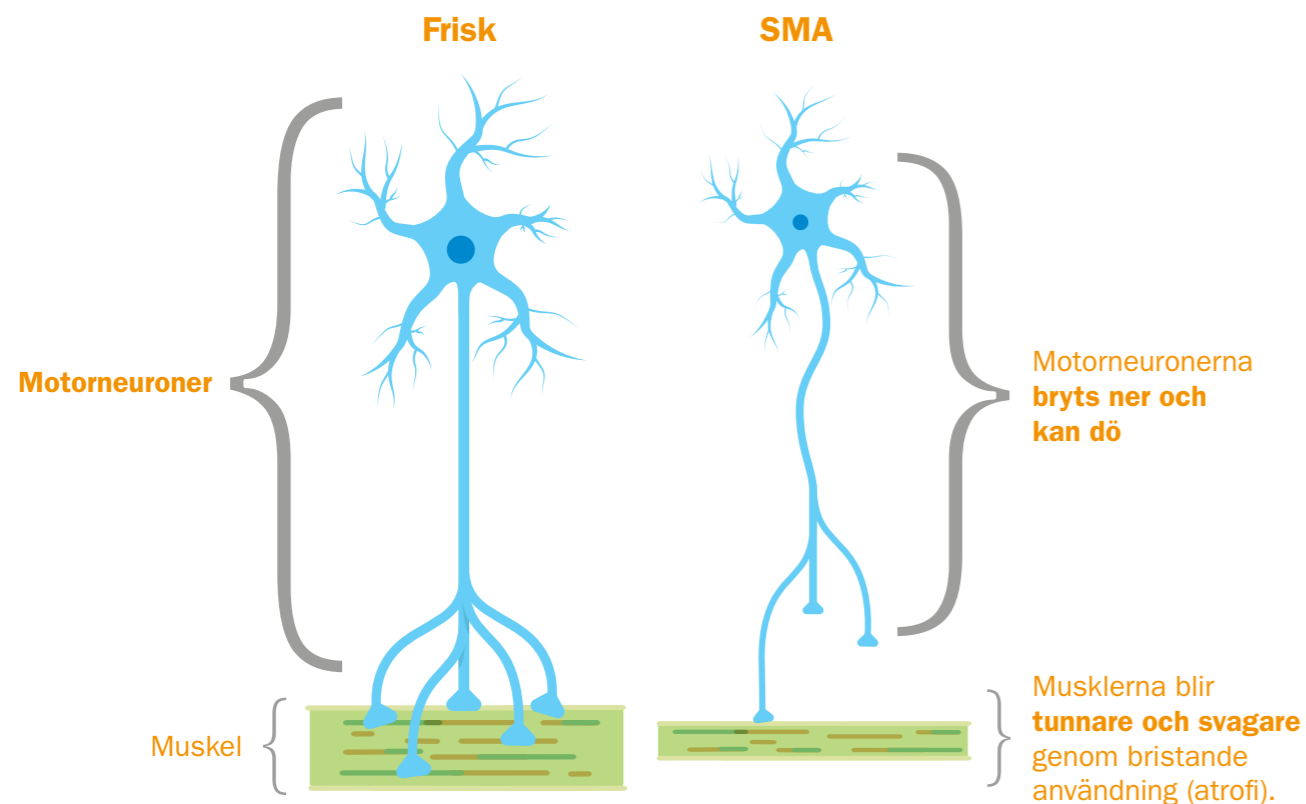
VAD ÄR OCH VAD ORSAKAR SMA?	4
VAD ÄR SYMTOMEN PÅ SMA?	5
VAD ÄR SPINRAZA OCH HUR FUNGERAR DET?	6
HUR OFTA GES SPINRAZA?	7
KONTRAINDIKATIONER	7
HUR GES SPINRAZA?	8
EVENTUELLA BIVERKNINGAR	9

VAD ÄR OCH VAD ORSAKAR SMA?

Spinal muskeltrofi (SMA) är en sällsynt genetisk neuromuskulär sjukdom som påverkar den del av nervsystemet som styr frivillig muskelrörelse.

SMA orsakas av brist på ett protein som kallas överlevnadsmotorneuron (SMN) i kroppen. Detta orsakar en förlust av nervceller i ryggraden, som leder till muskelsvaghet och förtvining (atrofi) till följd av att musklerna inte längre kan motta nervsignalerna.

Bristen på SMN protein orsakas av en genförlust eller mutation i SMN1 genen som ligger på kromosom 5q. En andra gen SMN2, som finns nära SMN1, kan svara för produktionen av en liten mängd SMN protein. Sjukdomens svårighetsgrad kopplas till debutåldern men främst hur många kopior av SMN2 genen som personen har.

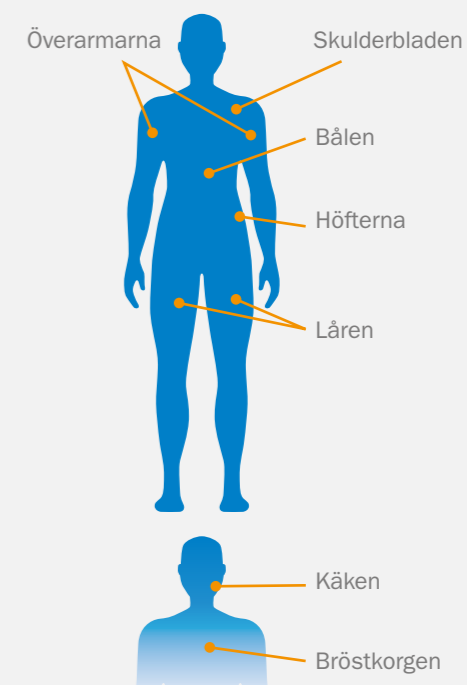


VAD ÄR SYMTOMEN PÅ SMA?

SMA är en progressiv neuromuskulär sjukdom som hindrar signaler från hjärnan från att nå musklerna. Resultatet är muskelförtvining (atrofi), förlamning (pares) och låg muskeltonus (hypotoni). Symtomen kan variera från person till person. Styrka och rörelse utvecklas inte ordentligt eller kan försämrans över tiden.

SMA är uppdelad i olika typer beroende på fördelningsmönster, ålder vid debut, svårighetsgrad och vilka muskelgrupper som är mest påverkade. Även om SMA påverkar alla muskler i kroppen, har majoriteten av personer med SMA (ca 90 %) proximal SMA, med muskelsvaghet vid debut som främst påverkar muskelgrupperna nära bål原因 (proximala muskelgrupper) i låren, höfterna och ryggen, för att senare sprida sig till armarna och skulderbladen.

Förutom de muskelgrupper som är ansvariga för frivilliga rörelser som gång, huvud- och nackkontroll och fingerrörelser, kan musklerna för andning, tuggning, sväljning och tal också påverkas. Behandlingsåtgärder till exempel fysioterapi används ofta för att bibehålla rörligheten så gott det går.



Väldigt tunna armar och ben, missbildningar i nedre extremiteterna, en deformerad bål och krokig rygg är typiska tecken på symtom av SMA hos personer som har haft sjukdomen under en längre tid.

Barn som har SMA sedan födseln eller mycket tidig barndom kan inte sitta och lär sig aldrig att gå, om man inte sätter in behandling. Deras fysiska utveckling är allvarligt påverkad från början.

Personer med senare debutformer av sjukdomen kan förlora färdigheter de en gång lärt sig till den punkt där de inte längre kan gå eller äta själva.

Personer med SMA påverkas inte intellektuellt av sin sjukdom.



VAD ÄR SPINRAZA OCH HUR FUNGERAR DET?

SPINRAZA tillhör läkemedelsklassen antisens-oligonukleotider (ASO), och fungerar genom att möjliggöra produktionen av en större mängd SMN protein. Detta åstadkoms genom att **SPINRAZA binder till och därmed ökar mängden funktionellt mRNA som SMN2 genen kan producera**. Detta minskar förlusten av nervceller i ryggraden, och förbättrar muskelstyrkan.

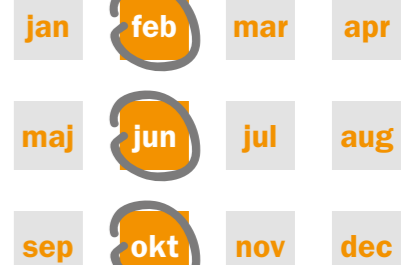
HUR OFTA GES SPINRAZA?

- SPINRAZA ges genom injektion i ländryggen.
- Den normala mängden per dos är 12mg i 5 ml injektionsvätska.
- Behandling inleds med 4 laddningsdoser som ges vid exakta tidsintervaller.
- Fortsätter sedan med underhållsdoser som ges med fyra månaders mellanrum.

➔ Om du eller ditt barn har missat en dos Spinraza, tala med din läkare för att säkerställa att Spinraza kan ges så snart som möjligt.

LADDNINGSDOS 4 doser

- Dag 0
- Dag 14
- Dag 28
- Dag 63



KONTRAINDIKATIONER

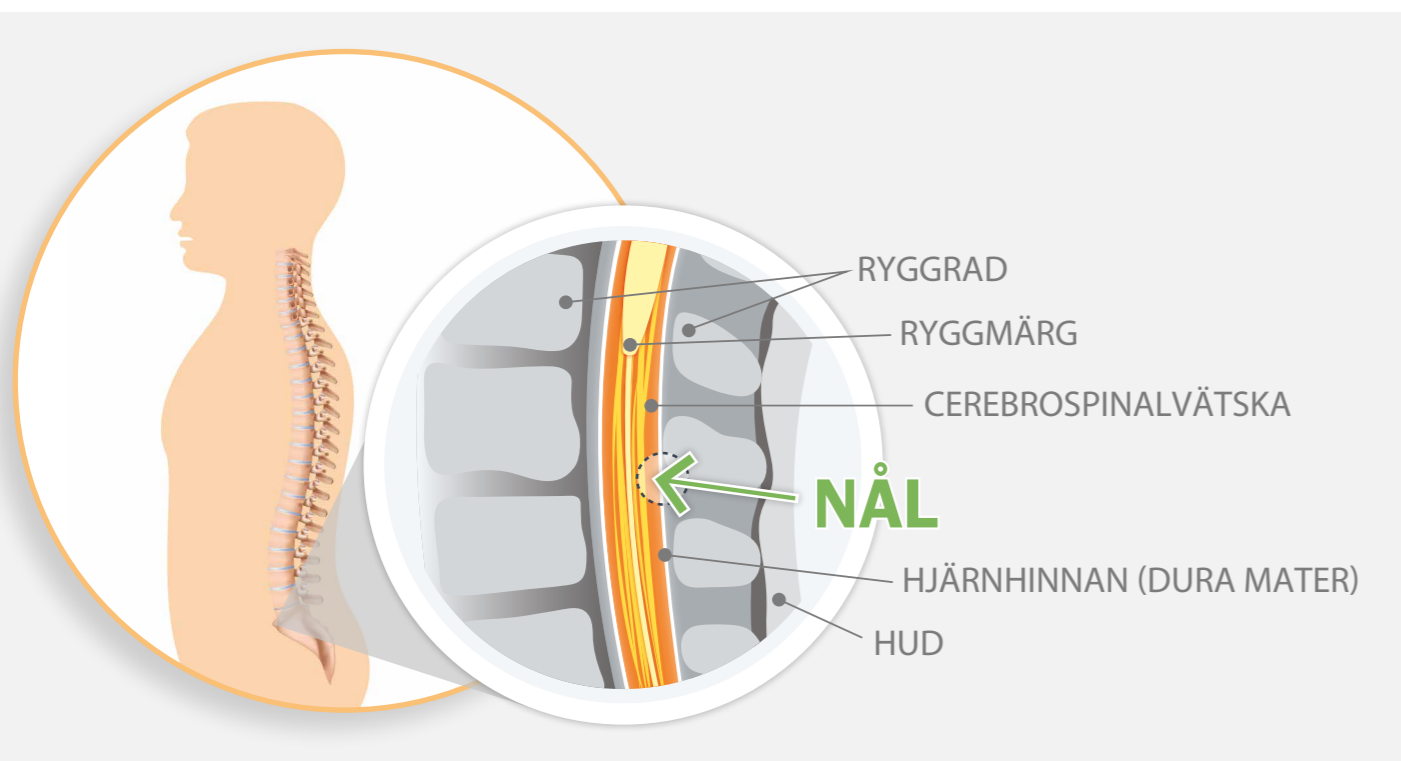
Använd inte detta läkemedel om du är allergisk mot SPINRAZA eller några av de andra ingredienserna. Om du är osäker, tala med din läkare innan du påbörjar behandlingen med detta läkemedel.

HUR GES SPINRAZA?

SPINRAZA ges genom en injektion i ländryggen.

Denna injektion, som kallas för lumbalpunktion, görs genom att en nål förs in i ryggmärgskanalen långt nedanför där ryggmärgen slutar. Detta kallas även för intratekal administrering, och utförs av en läkare med god erfarenhet.

Du kan få medicin för att få dig lugn eller få dig att somna under ingreppet. Vid behov kan din läkare använda ultraljud och andra bildtekniker för att styra den intratekala administreringen av SPINRAZA, detta används vid skolios (vriden och krökt ryggrad).



EVENTUELLA BIVERKNINGAR

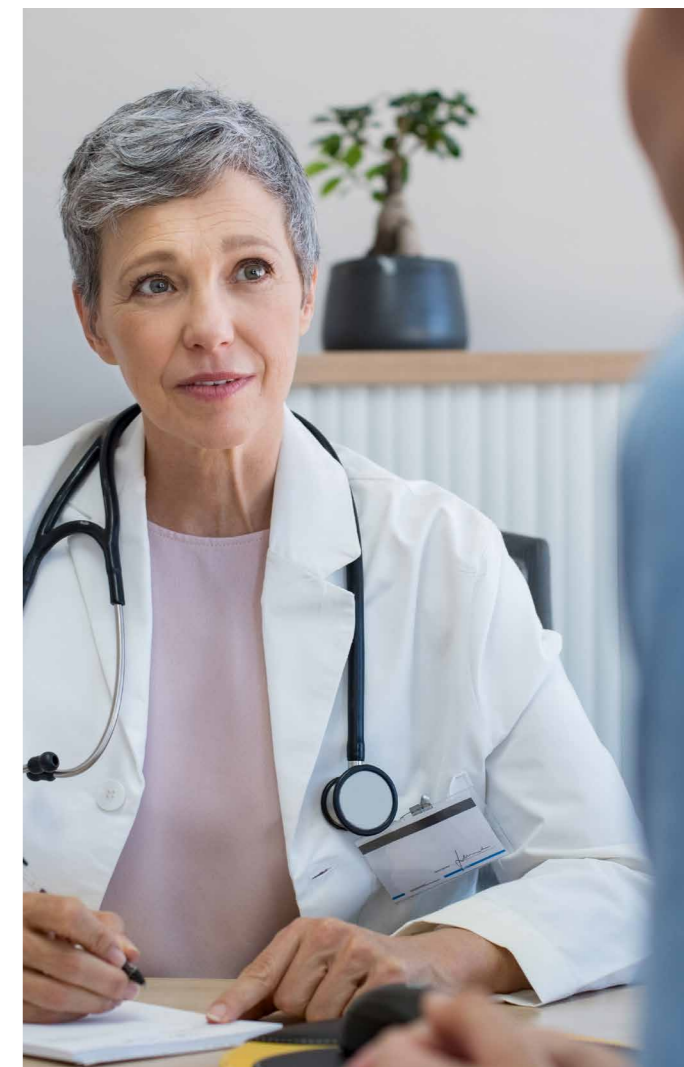
Liksom alla läkemedel kan SPINRAZA orsaka biverkningar, även om inte alla får dem. De vanligaste biverkningarna är kopplade till administrationssättet lumbalpunktion och uppstår oftast inom 72 timmar efter administrationen av läkemedlet.

Mycket vanliga biverkningar (>1 av 10 personer som behandlas):

- ryggsmärta
- huvudvärk
- kräkning

Det har förekommit ett litet antal rapporter med patienter som utvecklat hydrocefalus (en samling av för mycket vätska runt hjärnan) efter att ha fått SPINRAZA.

- ➔ Diskutera eventuella biverkningar med din läkare. Bipacksedeln som medföljer varje läkemedelsförpackning innehåller också användbar information och råd.



TOGETHER IN SMA

Lär dig mer om SMA på hemsidan "Together in SMA". Där finns information och praktiska råd. Hemsidan vänder sig till dig som har SMA eller anhöriga till personer med SMA.

Besök:
care.togetherinsma.se
eller **scanna QR-koden här:**



TOGETHER IN SMA[™]
with Biogen

ANTECKNINGAR

Läs hela bipacksedeln noga innan du inleder behandling.

Spinraza™ (nusinersen), Rx, ATC-kod: M09AX07

Injektionsvätska, lösning 12 mg, EF ej förmån.

Baserad på SPC 01/2022

Indikation: För behandling av spinal muskelatrofi av typ 5q. **Dosering:** Spinraza administreras intratekalt genom lumbalpunktion. Den rekommenderade dosen av Spinraza är 12 mg (5 ml) per administrering. Behandlingsschemat är 4 laddningsdoser på dag 0, 14, 28 och 63 följt av en underhållsdos en gång var 4:e månad. **Biverkningar:** De vanligaste biverkningarna i samband med administrering av Spinraza är huvudvärk, kräkningar och ryggsmärta. Fall av allvarlig infektion, såsom meningit, har observerats. Det har även förekommit rapporter om kommunicerande hydrocefalus, aseptisk meningit och överkänslighet (t.ex. angioödem, urtikaria och hudutslag). **Kontraindikationer:** Överkänslighet mot den aktiva substansen eller mot något hjälpämne. **Graviditet & amning:** Användning av Spinraza ska undvikas under graviditet och amning.

För ytterligare information om dosering, kontraindikationer, varningar och försiktighet, biverkningar och förpackningar se www.fass.se. Biogen-154864 maj 2023



Biogen Sweden AB

www.biogen.se
care.togetherinsma.se