

ANNEX I

SOMMARJU TAL-KARATTERISTIĊI TAL-PRODOTT

▼ Dan il-prodott mediċinali huwa suġġett għal monitoraġġ addizzjonali. Dan ser jippermetti identifikazzjoni ta' malajr ta' informazzjoni ġdida dwar is-sigurtà. Il-professjonisti dwar il-kura tas-saħħa huma mitluba jirrapportaw kwalunkwe reazzjoni avversa suspettata. Ara sezzjoni 4.8 dwar kif għandhom jiġu rappurtati reazzjonijiet avversi.

1. ISEM IL-PRODOTT MEDIĊINALI

Strensiq 40 mg/ml soluzzjoni għall-injezzjoni
Strensiq 100 mg/ml soluzzjoni għall-injezzjoni

2. GHAMLA KWALITATTIVA U KWANTITATTIVA

Strensiq 40 mg/ml soluzzjoni għall-injezzjoni

Kull ml tas-soluzzjoni fih 40 mg ta' asfotase alfa*.

Kull kunjett fih 0.3 ml ta' soluzzjoni u 12 mg ta' asfotase alfa (40 mg/ml).
Kull kunjett fih 0.45 ml ta' soluzzjoni u 18 mg ta' asfotase alfa (40 mg/ml).
Kull kunjett fih 0.7 ml ta' soluzzjoni u 28 mg ta' asfotase alfa (40 mg/ml).
Kull kunjett fih 1.0 ml ta' soluzzjoni u 40 mg ta' asfotase alfa (40 mg/ml).

Strensiq 100 mg/ml soluzzjoni għall-injezzjoni

Kull ml ta' soluzzjoni fih 100 mg ta' asfotase alfa*.

Kull kunjett fih 0.8 ml ta' soluzzjoni u 80 mg ta' asfotase alfa (100 mg/ml).

* magħmul minn teknoloġija ta' DNA rikombinanti bl-użu ta' koltura ta' ċelluli tal-mammiferi tal-Ovarju tal-Hamster Ċiniż (CHO).

Għal-lista kompluta ta' eċċipjenti, ara sezzjoni 6.1.

3. GHAMLA FARMAĊEWTIKA

Soluzzjoni għall-injezzjoni (injezzjoni).
Soluzzjoni ċara, bla kulur sa ftit safra, akwea, pH 7.4.

4. TAGHRIF KLINIKU

4.1 Indikazzjonijiet terapewtiċi

Strensiq hu indikat għal terapija fit-tul tas-sostituzzjoni tal-enzimi f'pazjenti b'ipofosfatasija li bdiet fi żmien it-tfulija, għall-kura ta' manifestazzjonijiet tal-għadam tal-marda (ara sezzjoni 5.1).

4.2 Pożoloġija u metodu ta' kif għandu jingħata

Il-kura għandha tinbeda minn tabib b'esperjenza fl-immaniġġjar ta' pazjenti b'disturbi metabolici jew tal-għadam.

Pożoloġija

Il-kors ta' dożaġġ rakkomandat ta' asfotase alfa hu ta' 2 mg/kg ta' piż tal-gisem mogħti taħt il-gilda tliet darbiet fil-ġimgħa, jew kors ta' dożaġġ ta' 1 mg/kg ta' piż tal-gisem mogħti taħt il-gilda sitt darbiet fil-ġimgħa.

Irreferi għaċ-ċart tad-dożaġġ hawn taħt għal aktar dettalji.

Piż tal-Gisem (kg)	Jekk qed tinjetta 3x kull ġimgha			Jekk qed tinjetta 6x kull ġimgha		
	Doża li trid tiġi injettata	Volum li jrid jiġi injettat	Tip ta' kunjett użat għall-injezzjoni	Doża li trid tiġi injettata	Volum li jrid jiġi injettat	Tip ta' kunjett użat għall-injezzjoni
3	6 mg	0.15 ml	0.3 ml			
4	8 mg	0.20 ml	0.3 ml			
5	10 mg	0.25 ml	0.3 ml			
6	12 mg	0.30 ml	0.3 ml	6 mg	0.15 ml	0.3 ml
7	14 mg	0.35 ml	0.45 ml	7 mg	0.18 ml	0.3 ml
8	16 mg	0.40 ml	0.45 ml	8 mg	0.20 ml	0.3 ml
9	18 mg	0.45 ml	0.45 ml	9 mg	0.23 ml	0.3 ml
10	20 mg	0.50 ml	0.7 ml	10 mg	0.25 ml	0.3 ml
11	22 mg	0.55 ml	0.7 ml	11 mg	0.28 ml	0.3 ml
12	24 mg	0.60 ml	0.7 ml	12 mg	0.30 ml	0.3 ml
13	26 mg	0.65 ml	0.7 ml	13 mg	0.33 ml	0.45 ml
14	28 mg	0.70 ml	0.7 ml	14 mg	0.35 ml	0.45 ml
15	30 mg	0.75 ml	1 ml	15 mg	0.38 ml	0.45 ml
16	32 mg	0.80 ml	1 ml	16 mg	0.40 ml	0.45 ml
17	34 mg	0.85 ml	1 ml	17 mg	0.43 ml	0.45 ml
18	36 mg	0.90 ml	1 ml	18 mg	0.45 ml	0.45 ml
19	38 mg	0.95 ml	1 ml	19 mg	0.48 ml	0.7 ml
20	40 mg	1.00 ml	1 ml	20 mg	0.50 ml	0.7 ml
25	50 mg	0.50 ml	0.8 ml	25 mg	0.63 ml	0.7 ml
30	60 mg	0.60 ml	0.8 ml	30 mg	0.75 ml	1ml
35	70 mg	0.70 ml	0.8 ml	35 mg	0.88 ml	1 ml
40	80 mg	0.80 ml	0.8 ml	40 mg	1.00 ml	1 ml
50				50 mg	0.50 ml	0.8 ml
60				60 mg	0.60 ml	0.8 ml
70				70 mg	0.70 ml	0.8 ml
80				80 mg	0.80 ml	0.8 ml
90				90 mg	0.90 ml	0.8 ml (x2)
100				100 mg	1.00 ml	0.8 ml (x2)

Indeboliment tal-kliwi u tal-fwied

Is-sigurtà u l-effikaċja ta' Strensiq f'pazjenti b'indeboliment tal-kliwi jew tal-fwied ma ġewx evalwati, u l-ebda kors ta' doża speċifiku ma jista' jiġi rakkomandat għal dawn il-pazjenti.

Pazjenti adulti

Dejta dwar l-effikaċja u s-sigurtà f'pazjenti b'ipofosfatasija li jkollhom >18-il sena hi limitata.

Anzjani

M'hemm l-ebda evidenza għal konsiderazzjonijiet speċjali meta Strensiq jinġhata lil pazjenti anzjani.

Metodu ta' kif għandu jinġhata

Strensiq hu għal injezzjoni taht il-ġilda biss. Mhuwiex intenzjonat biex jinġhata permezz ta' injezzjoni ġol-vini jew ġol-muskoli.

Il-volum massimu tal-prodott mediċinali għal kull injezzjoni m'għandux jaqbeż 1 ml. Jekk aktar minn 1 ml ikun meħtieġ, injezzjonijiet multipli jistgħu jingħataw fl-istess hin. Strensiq għandu jingħata bl-użu ta' siringi sterili u labar tal-injezzjoni li jintremew wara li jintużaw. Is-siringi għandhom ikunu ta' volum żgħir biżżejjed li d-doża preskritta tkun tista' tingibed mill-kunnett b'eżattezza raġonevoli.

Is-siti tal-injezzjonijiet għandhom jinbidlu u jiġu mmonitorjati b'attenzjoni għal sinjali ta' reazzjonijiet potenzjali (ara sezzjoni 4.4).

Il-pazjenti jistgħu jinnettaw lilhom infushom biss jekk ikunu ġew imħarrġa kif suppost dwar il-proċeduri tal-ġhoti.

Għall-immaniġġjar tal-prodott mediċinali qabel l-ġhoti, ara sezzjoni 6.6.

4.3 Kontraindikazzjonijiet

Sensittività eċċessiva severa jew ta' theddida għall-hajja għas-sustanza attiva jew għal kwalunkwe sustanza mhux attiva jekk is-sensittività ma tkunx kontrollabbli (ara sezzjoni 4.4).

4.4 Twissijiet speċjali u prekawzjonijiet għall-użu

Sensittività eċċessiva

Reazzjonijiet ta' sensittività eċċessiva li jinkludu sinjali u sintomi konsistenti ma' anafilassi ġew irrappurtati f'pazjenti kkurati b'asfotase alfa (ara sezzjoni 4.8). Dawn is-sintomi kienu jinkludu diffikultà biex wiehed jiehu n-nifs, sensazzjoni li wiehed ikun qed jifga, dardir, edema periorbitali, u sturdament. Ir-reazzjonijiet seħħew fi żmien ftit minuti wara l-ġhoti ta' Strensiq taħt il-ġilda u jistgħu jseħħu f'pazjenti li jkunu ilhom fuq il-kura għal aktar minn sena. Reazzjonijiet oħra ta' sensittività eċċessiva kienu jinkludi rimettar, deni, uġiġħ ta' ras, fwawar, irritabbiltà, tertir ta' bard, eritema tal-ġilda, raxx, ħakk, u ipestesija orali. Jekk dawn ir-reazzjonijiet iseħħu, it-twaqqif immedjat tal-kura hu rakkomandat, u għandha tinbeda kura medika adattata. L-istandards mediċi kurrenti għal kura ta' emerġenza għandhom jiġu osservati.

Ikkunsidra r-riskji u benefiċċji tal-ġhoti mill-ġdid ta' Strensiq lil pazjenti individwali wara reazzjoni severa, u kkunsidra fatturi oħrajn li jistgħu jikkontribwixxu għar-riskju ta' reazzjoni ta' sensittività eċċessiva, bħal infezzjoni fl-istess hin, u/jew użu ta' antibijotiċi. Jekk issir deċiżjoni biex il-prodott jingħata mill-ġdid, ir-*rechallenge* għandu jsir taħt superviżjoni medika, u wiehed jista' jikkunsidra l-użu ta' premedikazzjoni adattata. Il-pazjenti għandhom jiġu mmonitorjati għar-rikorrenza ta' sinjali u sintomi ta' reazzjoni ta' sensittività eċċessiva.

Il-htieġa għal superviżjoni għal ġhoti sussegwenti u l-htieġa għal kura ta' emerġenza għall-kura fid-dar, għandhom ikunu fid-diskrezzjoni tat-tabib kuranti.

Sensittività eċċessiva severa jew potenzjament ta' theddida għall-hajja hi kontraindikazzjoni għal *rechallenge*, jekk is-sensittività ma tkunx kontrollabbli (ara sezzjoni 4.3).

Reazzjoni għall-injezzjoni

L-ġhoti ta' asfotase alfa jista' jirriżulta f'reazzjonijiet lokali fis-sit tal-injezzjoni (li jinkludu, iżda mhumiex limitati għal, eritema, raxx, tibdil fil-kulur, ħakk, uġiġħ, bzieżaq żgħar, għoqda, atrofiya) definiti bħala kwalunkwe avveniment avvers relatat li jseħħ matul l-injezzjoni jew sat-tmiem tal-jum tal-injezzjoni (ara sezzjoni 4.8). Ir-rotazzjoni tas-siti tal-injezzjoni normalment tgħin sabiex timmaniġġja b'mod effettiv dawn ir-reazzjonijiet. Dawn ġew ġeneralment evalwati bħala mhux serji, minn ħfief sa moderati fis-severità tagħhom, u li jillimitaw lilhom infushom.

L-ġhoti ta' Strensiq għandu jiġi interrott fi kwalunkwe pazjent li jkollu reazzjonijiet severi għall-injezzjoni, u terapija medika adattata għandha tingħata.

Kranjosinostożi

Fi studji kliniċi dwar asfotase alfa, ġew irrappurtati avvenimenti avversi ta' kranjosinostożi (assoċjati ma' zieda fil-pressjoni intrakranjali), li jinkludu l-aggravament ta' kranjosinostożi li kienet teżisti

minn qabel f'pazjenti b'ipofosfatasija li kellhom < 5 snin. M'hemmx dejta bizzejjed biex tiġi stabbilita relazzjoni kawżali bejn l-esponiment għal Strensiq u l-progressjoni ta' kranjosinostozi. Kranjosinostozi, bħala manifestazzjoni ta' ipofosfatasija, hi ddokumentata fil-letteratura ppubblikata u sehħet f'61.3% tal-pazjenti bejn it-twelid sa meta kellhom 5 snin fi studju ta' storja naturali ta' pazjenti b'ipofosfatasija li bdiet fi żmien it-tfulija, mhux ikkurati. Il-kranjosinostozi tista' twassal għal żieda fil-pressure intrakranjali. Monitoraġġ perijodiku (li jinkludi fundoskopija għal sinjali ta' papilloedema) u intervent fil-pront għal żieda fil-pressure intrakranjali, hu rakkomandat f'pazjenti b'ipofosfatasija li jkollhom inqas minn 5 snin.

Kalcifikazzjoni ektopika

Fi studji kliniċi dwar asfotase alfa kalcifikazzjoni oftalmika (tal-konguntiva u tal-kornea) u nefrokalcinozi, ġew irrappurtati f'pazjenti b'ipofosfatasija. M'hemmx dejta bizzejjed biex tiġi stabbilita relazzjoni kawżali bejn l-esponiment għal Strensiq u kalcifikazzjoni ektopika. Kalcifikazzjoni oftalmika (tal-konguntiva u tal-kornea) u nefrokalcinozi, bħala manifestazzjonijiet ta' ipofosfatasija huma ddokumentati fil-letteratura ppubblikata. Nefrokalcinozi sehħet f'51.6% tal-pazjenti bejn it-twelid sa meta kellhom 5 snin fi studju ta' storja naturali ta' pazjenti b'ipofosfatasija li bdiet fi żmien it-tfulija, mhux ikkurati. Ezami oftalmologiku perijodiku u ultrasounds tal-kliwi huma rakkomandati f'pazjenti b'ipofosfatasija.

Ormon Paratirojde u Calcium fis-Serum

Il-koncentrazzjoni tal-ormon paratirojde fis-serum tista' tiżdied f'pazjenti b'ipofosfatasija li jingħataw asfotase alfa, bl-aktar mod notevoli matul l-ewwel 12-il ġimgħa ta' kura. Hu rakkomandat li l-ormon paratirojde fis-serum u l-calcium għandhom jiġu mmonitorjati f'pazjenti kkurati b'asfotase alfa. Supplimenti ta' calcium u vitamina D orali jistgħu jkunu meħtieġa. Ara sezzjoni 5.1.

Żieda sproporzjonata fil-piż

Il-pazjenti jistgħu juru żieda sproporzjonata fil-piż. Supervizjoni dietetika hi rakkomandata.

Eccipjenti

Dan il-prodott mediċinali fih anqas minn 1 mmol sodium (23 mg) f'kull kunjett, jiġifieri il-prodott hu essenzjalment "hieles mis-sodium".

4.5 Interazzjoni ma' prodotti mediċinali oħra u forom oħra ta' interazzjoni

Ma twettaq l-ebda studju ta' interazzjoni b'asfotase alfa. Ibażat fuq l-istruttura u l-farmakokinetika tiegħu, asfotase alfa mhux probabbli li jaffettwa l-metabolizmu relatat ta' ċitokrom P-450.

Asfotase alfa fih dominju katalitiku ta' alkaline phosphatase mhux speċifiku tat-tessut. L-ġhoti ta' asfotase alfa se jinterferixxi mal-kejl ta' rutina ta' alkaline phosphatase fis-serum mill-laboratorji tal-isptar, u dan jirriżulta f'kejl ta' attività ta' alkaline phosphatase fis-serum ta' diversi eluf ta' unitajiet kull litru. Ir-riżultati tal-attività ta' asfotase alfa ma jridux jiġu interpretati bħall-istess kejl tal-attività ta' alkaline phosphatase fis-serum minhabba d-differenzi fil-karatteristiċi tal-enzimi.

Alkaline Phosphatase (ALP) jintuza bħala r-reagent għall-osservazzjoni f'hafna assaġġi ta' rutina tal-laboratorju. Jekk asfotase alfa jkun preżenti fil-kampjuni kliniċi tal-laboratorju, valuri aberranti jistgħu jiġu rrapportati.

It-tabib kuranti għandu jinforma lill-laboratorju tal-ittestjar li l-pazjent qed jiġi kkurat b'mediċini li jaffettwaw il-livelli ta' ALP. Assaġġi alternattivi (i.e. li ma jużawx sistema ta' reporter konjugat b'ALP) jistgħu jiġu kkunsidrati f'pazjenti kkurati bi Strensiq.

4.6 Fertilità, tqala u treddigh

Tqala

M'hemmx dejta dwar l-użu ta' asfotase alfa f'nisa tqal.

Wara ġhoti ripetut taħt il-ġilda lil grieden tqal fil-medda tad-doża terapewtika (>0.5 mg/kg), il-livelli ta' asfotase alfa kienu kwantifikabbli fil-feti fid-dozi kollha ttestjati, li jissuggerixxi trasport minn ġol-

plaċenta ta' asfotase alfa. Studji f'animali mhux biżżejjed biex juru xi effetti tossiċi fuq is-sistema riproduttiva (ara 5.3). L-użu ta' asfotase alfa mhux irrikkmandat waqt it-tqala u fin-nisa li mhumiex jużaw kontraċettivi.

Treddigh

M'hemmx tagħrif biżżejjed dwar l-eliminazzjoni ta' asfotase alfa fil-halib tas-sider tal-bniedem. Ir-riskju għat-trabi tat-twelid mhux eskluż.

It-treddigh għandu jitwaqqaf waqt it-trattament b'asfotase alfa.

Fertilità

Twettqu studji qabel l-użu kliniku dwar il-fertilità u ma wrew l-ebda evidenza ta' effett fuq il-fertilità u l-iżvilupp embrijufetali.

4.7 Effetti fuq il-hila biex issuq u thaddem magni

Strensiq m'għandu l-ebda effett jew ftit li xejn għandu effett fuq il-hila biex issuq u thaddem magni.

4.8 Effetti mhux mixtieqa

Sommarju tal-profil tas-sigurtà

L-aktar reazzjonijiet avversi komuni osservati kienu reazzjonijiet fis-sit tal-injezzjoni u reazzjonijiet avversi assoċjati mal-injezzjoni. Il-biċċa l-kbira ta' dawn ir-reazzjonijiet avversi ma kinux serji, u kienu minn hfiief sa moderati fl-intensità. Reazzjonijiet serji assoċjati mal-injezzjoni ġew irrappurtati f'2 pazjenti minghajr ebda waqfien tal-kura b'asfotase alfa: pazjent wiehed b'ipofosfatasija li bdiet fi żmien it-tfulija kellu deni u tertir ta' bard, u pazjent wiehed b'ipofosfatasija li bdiet fi żmien iż-żgħozija kellu ipofosfatasija orali, uġigh fl-estremitajiet, tertir ta' bard, u wġigh ta' ras.

Lista tabulata ta' reazzjonijiet avversi

Tabella 1 turi r-reazzjonijiet avversi osservati mill-provi kliniċi li saru. Ir-reazzjonijiet avversi b'asfotase alfa huma elenkati skont is-sistema tal-klassifika tal-organi u terminu ppreferut bl-użu tal-konvenzjoni tal-frekwenza MedDRA komuni hafna ($\geq 1/10$), komuni ($\geq 1/100$ sa $< 1/10$), mhux komuni ($\geq 1/1,000$ sa $< 1/100$), rari ($\geq 1/10,000$ sa $< 1/1,000$), rari hafna ($< 1/10,000$) u mhux magħruf (ma tistax tittiehed stima mid-data disponibbli). Minhabba l-popolazzjoni żgħira ta' pazjenti fil-provi kliniċi, reazzjoni avversa rrapportata f'pazjent wiehed hi kklassifikata bhala komuni. F'kull sezzjoni ta' frekwenza, ir-reazzjonijiet avversi huma pprezentati skont is-serjetà tagħhom, bl-aktar serji jitnizzlu l-ewwel.

Tabella 1: Reazzjonijiet Avversi Rrapportati fil-provi kliniċi li f'saru f'pazjenti b'ipofosfatasija (li kellhom minn jum sa 66 sena)

Sistema tal-Klassifika tal-Organi	Kategorija ta' frekwenza	Reazzjoni avversa
Disturbi fis-sistema immuni	Komuni	Reazzjonijiet anafilattojdi Sensittività eċċessiva ²
Infezzjonijiet u infestazzjonijiet	Komuni	Ċellulite fis-sit tal-injezzjoni
Disturbi tad-demem u tas-sistema limfatika	Komuni	Żieda fit-tendenza li titbengel
Disturbi fis-sistema nervuża	komuni hafna	Uġigh ta' ras
Disturbi vaskulari	Komuni	Fwawar
Disturbi gastrointestinali	Komuni	Ipoestesija orali Dardir
Disturbi fil-ġilda u fit-tessuti ta'	komuni hafna	Eritema

taħt il-ġilda	Komuni	Lipoipertrofija Cutis Laxa Tibdil fil-kulur tal-ġilda li jinkludi ipopigmentazzjoni Disturb fil-ġilda (ġilda mġebbda)
Disturbi muskolu-skelettriċi u tat-tessuti konnettivi	komuni ħafna	Uġiġħ fl-estremitàjiet
	Komuni	Mijaġġija
Disturbi ġenerali u kondizzjonijiet ta' mnejn jingħata	komuni ħafna	Reazzjonijiet fis-sit tal-injezzjoni ¹ Deni Irritabilità
	Komuni	Tertir ta' bard
Korriment u avvelenament u komplikazzjonijiet ta' xi proċedura	komuni ħafna	Kontużjonijiet
	Komuni	Ċikatriċi

¹ *Termini ppreferuti kkunsidrati bhala reazzjonijiet fis-sit tal-injezzjoni huma pprezentati hawn taħt*

² *It-termini ppreferuti kkunsidrati bhala sensitività eċċessiva huma pprezentati fis-sezzjoni t'hawn taħt*

Deskrizzjoni ta' reazzjonijiet avversi magħzula

Reazzjonijiet fis-sit tal-injezzjoni

Reazzjonijiet fis-sit tal-injezzjoni (li jinkludu eritema fis-sit tal-injezzjoni, tibdil fil-kulur, uġiġħ, ħakk, makula, nefha, tbenġil, ipertrofija, ebusija, reazzjoni, atrofiya, għoqda, raxx, bżieqaq żgħar, ematoma, infjammazzjoni, urtikarja, shana, emorraġija, ċellulite u massa) huma l-aktar reazzjonijiet avversi komuni osservati f' madwar 73% tal-pazjenti fil-provi kliniċi. Il-frekwenza tar-reazzjonijiet fis-sit tal-injezzjoni kienet oġhla f' pazjenti b' ipofosfatasija li bdiet fi żmien iż-żgħożija u f' pazjenti li rċievew injezzjonijiet 6 darbiet fil-ġimġha (meta mqabbel ma' 3 darbiet/ġimġha). Il-biċċa l-kbira tar-reazzjonijiet fis-sit tal-injezzjoni kienu ħfief u jillimitaw lilhom infushom, u l-ebda waħda ma' ġiet irrappurtata bhala avveniment avvers serju. Żewġ pazjenti kellhom reazzjonijiet fis-sit tal-injezzjoni li wasslu għal tnaqqis fid-doża tagħhom ta' asfotase alfa.

Pazjent wiehed ikkurati fil-provi kliniċi, kellu reazzjoni severa fis-sit tal-injezzjoni ta' tibdil fil-kulur tas-sit tal-injezzjoni li wassal għall-waqfien tal-kura.

Sensitività eċċessiva

Reazzjonijiet ta' sensitività eċċessiva jinkludu eritema/hmura, piressija/deni, irritabilità, dardir, uġiġħ, *rigor*/tertir ta' bard, ipestesija orali, uġiġħ ta' ras, fwawar, u sinjali u sintomi konsistenti ma' anafilassi (ara sezzjoni 4.4).

Immunogeniċità

Hemm il-potenzjal għal immunogeniċità. Fost 69 pazjent b' ipofosfatasija rreġistrati fil-provi kliniċi, u li kellhom dejta ta' wara l-linja bażi, 56 (81.2%) instabu li kienu pożittivi għall-antikorpi ta' kontra l-mediċina f' xi punt ta' żmien wara li rċievew kura bi Strensiq. Fost daww is-56 pazjent, 25 (44.6%) urew ukoll il-preżenza ta' antikorpi newtralizzanti. Ir-rispons tal-antikorpi (bi jew mingħajr il-preżenza ta' antikorpi newtralizzanti) varja skont iż-żmien fin-natura tiegħu. Ma ntweriex li l-iżvilupp ta' antikorpi jaffettwa l-effikaċja jew is-sigurtà klinika (ara sezzjoni 5.2).

Ma ġew osservati l-ebda andamenti fl-avvenimenti avversi bbażati fuq l-istat tal-antikorpi fil-provi kliniċi. Barra minn hekk, il-pazjenti kkonfermati pożittivi għal antikorpi, ma wrewx sinjali ta' sensitività eċċessiva jew takifilassi wara l-ġhoti taħt il-ġilda ta' asfotase alfa.

Rappurtar ta' reazzjonijiet avversi suspettati

Huwa importanti li jiġu rrapportati reazzjonijiet avversi suspettati wara l-awtorizzazzjoni tal-prodott mediċinali. Dan jippermetti monitoraġġ kontinwu tal-bilanċ bejn il-benefiċċju u r-riskju tal-prodott mediċinali. Il-professjonisti dwar il-kura tas-saħħa huma mitluba jirrapportaw kwalunkwe reazzjoni avversa suspettata permezz tas-sistema ta' rappurtar nazzjonali imnizzla f' [Appendiċi V](#).

4.9 Doża eċċessiva

M'hemm l-ebda esperjenza b'doża eċċessiva ta' asfotase alfa. Għall-immaniġġjar ta' reazzjonijiet avversi, ara sezzjonijiet 4.4 u 4.8.

5. PROPRJETAJIET FARMAKOLOĠIĊI

5.1 Proprjetajiet farmakodinamiċi

Kategorija farmakoterapewtika: Prodotti oħrajn għall-passaġġ tal-ikel u tal-metabolizmu, enzimi, Kodiċi ATC: A16AB13

Asfotase alfa hu proteina tal-fużjoni alkaline phosphatase-Fc-deca-aspartate mhux speċifika għat-tessut rikombinanti uman li hi espressa f'razza ta' ċelluli tal-ovarji tal-ħamster Ċiniż prodotti mill-inġinerija. Asfotase alfa hu glikoproteina li tinhall magħmul minn żewġ ktajjen identiċi ta' polypeptide, kull waħda b'tul ta' 726 amino acids magħmul minn: (i) id-dominju katalitiku ta' alkaline phosphatase mhux speċifiku għat-tessut uman, (ii) id-dominju G1 Fc ta' immunoglobulina umana u (iii) dominju deca-aspartate peptide.

Ipofosfatasija

L-ipofosfatasija hi disturb ġenetiku rari, sever, u potenzjalment fatali, ikkawżat minn mutazzjoni(jiet) ta' telf ta' fużjoni f'alkaline phosphatase mhux speċifiku għat-tessut li jikkodifika l-ġeni. L-ipofosfatasija hi assoċjata ma' manifestazzjonijiet multipli tal-għadam li jinkludu raċite (rickets)/osteomalacija, metabolizmu mibdul tal-calcium u phosphate, indeboliment fit-tkabbir u l-mobilità, compromess respiratorju li jista' jkun jeħtieġ ventilazzjoni, u aċċessjonijiet li jirrispondu għal vitamina B6.

Mekkaniżmu ta' azzjoni

Asfotase alfa, proteina tal-fużjoni alkaline phosphatase-Fc-deca-aspartate mhux speċifiku għat-tessut rikombinanti uman b'attività enzimatika, tippromwovi l-mineralizzazzjoni tal-iskelettru f'pazjenti b'ipofosfatasija.

Effikaċja klinika u sigurtà

Studju ENB-006-09/ENB-008-10

Studju ENB-006-09/ENB-008-10 kien open-label, u studju li fih il-partecipanti ntgħażi b'mod każwali. Tlettax-il pazjent ġew irreġistrati, 12 temmew l-istudju, u 1 ma kompliex l-istudju (telaq kmieni mill-istudju minħabba operazzjoni tal-iskoljozi elettiva pjanata minn qabel). Fit-tmiem tal-istudju, il-pazjenti kienu rċivew medjan ta' aktar minn 76 xahar (6.3 snin) ta' kura (1 sa 79 xahar). Ħames pazjenti kellhom sintomi ta' ipofosfatasija qabel ma għalqu 6 xhur u 8 pazjenti kellhom din il-kundizzjoni wara li għalqu 6 xhur. L-età fl-inkluzjoni fl-istudju kienet ta' bejn 6 u 12-il sena u kienet bejn 10 u 18-il sena fit-tmiem tal-istudju, b'9 pazjenti li laħqu l-età bejn 13 u 17-il sena matul l-istudju.

L-istudju utilizza kontrolli storiċi mill-istess ċentri bħal dak tal-pazjenti li rċivew asfotase alfa u li kienu suġġetti għal protokoll simili ta' mmaniġġjar kliniku.

L-effetti ta' asfotase alfa fuq id-dehra tal-x-ray

Radjologiġisti mharrġa evalwaw x-rays ta' qabel u wara l-linja bażi tal-polz u l-irkopptejn tal-pazjenti għas-sinjali li ġejjin: twessigh apparenti tal-physeal, metaphyseal flaring, irregolarità ta' zona provvizorja ta' kalcifikazzjoni, metaphyseal radiolucencies, sklerozi tal-metadiaphyseal, osteopenija, kalcifikazzjoni 'popcorn' fil-metadiaphysis, demineralizzazzjoni ta' metaphysis distali, transverse subphyseal band ta' lucency u ilsna ta' radiolucency. Imbagħad, it-tibdil fl-x-rays mil-linja bażi ġie kklassifikat bl-użu tal-iskala ta' klassifikazzjoni Radiographic Global Impression of Change kif ġej: -3=aggravament sever, -2=aggravament moderat, -1=aggravament minimu, 0=ebda bidla, +1=fejqaq minimu, +2=fejqaq sostanzjali, +3=fejqaq kważi shiħ jew fejqaq shiħ. Il-maġġoranza tal-

pazjenti li rċievew asfotase alfa avvanzaw għal punteġġi ta' +2 u +3 matul l-ewwel 6 xhur ta' esponiment, u dan kien sostnut b'kura li kompliet. Il-kontrolli storiċi ma wrew l-ebda bidla matul iż-żmien.

Bijopsija tal-ghadam

Tetracycline għat-tikkettar tal-ghadam ingħata f'żewġ korsijiet ta' 3 ijiem (separati b'intervall ta' 14-il jum) qabel l-akkwist tal-bijopsija tal-ghadam. Bijopsiji tal-ghadam trans-iliac crest inkisbu permezz ta' proċedura standard. Analizi istoloġika tal-bijopsiji użat Osteomeasure software (Osteometrics, USA). In-nomenklatura, is-simboli u l-unitajiet segwew ir-rakkomandazzjonijiet tal-American Society for Bone and Mineral Research. Għal 10 pazjenti fil-sett skont il-protokoll (li jeskludu dawk il-pazjenti li rċievew vitamina orali D bejn il-linja bażi u ġimgħa 24) li ttehditilhom bijopsija tat-trans-iliac bone crest qabel u wara li rċievew asfotase alfa:

- Il-medja (SD) tal-ħxuna tal-ostejojde kienet ta' 12.8(3.5) µm fil-linja bażi u 9.5(5.1) µm f'ġimgħa 24
- Il-medja (SD) tal-volume tal-ostejojde kienet ta' 11.8(5.9)% fil-linja bażi u 8.6(7.2)% f'ġimgħa 24
- Il-medja (SD) tal-lag-time tal-mineralizzazzjoni kienet ta' 93 (70) jum fil-linja bażi u 119-il (225) jum f'ġimgħa 24

Tkabbir

It-tul, il-piż u ċ-ċirkonferenza tar-ras tpingew fuq ċarts tat-tkabbir (serje ta' kurvi ta' percentiles li juru d-distribuzzjoni) disponibbli mis-Centers for Disease Control and Prevention, USA. Din id-dejta ta' referenza nkisbet minn kampjun rappreżentattiv ta' tfal b'saħħithom u mhijiex speċifika għal tfal bi bżonnijiet tal-kura tas-saħħa speċjali: din intużat fin-nuqqas ta' ċarts ta' tkabbir għal tfal b'ipofosfatasija.

Għal dawk il-pazjenti li rċievew asfotase alfa: 11/13-il pazjent urew zieda fit-tul catch-up apparenti kif muri mill-moviment maż-żmien għal percentile oġhla fuq ċarts tat-tkabbir CDC.

1/13-il pazjent ma wrewx zieda fit-tul catch-up apparenti u pazjent wiehed ma kellux dejta biżżejjed li tippermetti ġudizzju. Il-progress fl-istadji Tanner deheru xierqa.

Għall-perjodu ta' żmien ta' osservazzjoni ta' kontrolli storiċi: 1/16-il pazjent urew zieda fit-tul catch-up apparenti, 12/16-il pazjent ma wrewx zieda fit-tul catch-up apparenti, u d-dejta ma kinitx konklużiva fi 3/16-il pazjent.

Xi pazjenti kellhom bżonn supplimenti ta' vitamina D orali matul l-istudju (ara sezzjonijiet 4.4 u 4.8).

Studju ENB-002-08/ENB-003-08

Studju ENB-002-08/ENB-003-08 kien open-label, u studju li fih il-parteciċipanti ma ntgħażlux b'mod każwali, u ma kienx ikkontrollat.

11-il pazjent ġew irreġistrati u 9 pazjenti għadhom qed jipparteciċipaw fl-istudju. Il-bidu tal-ipofosfatasija kien ta' inqas minn 6 xhur fil-pazjenti kollha. L-età fl-inkluzjoni fl-istudju kienet ta' bejn 0.5 u 35 xhar.

7/11-il pazjent fis-sett shih ta' analizi kisbu punteġġi fir-Radiographic Global Impression of Changes ta' +2 f'Ġimgħa 24 meta mqabbla mal-x-rays fil-linja bażi.

5/11-il pazjent urew zieda fit-tul catch-up apparenti. Il-fluttwazzjoni fiż-żieda fit-tul kienet apparenti u tista' tirrifletti l-marda aktar severa u rata oġhla ta' morbidità f'dawn il-pazjenti iżgħar.

Studju ENB-009-10

Studju ENB-009-10 kien open-label, u studju li fih il-parteciċipanti jintgħażlu b'mod każwali. Il-pazjenti ntgħażlu b'mod każwali għal grupp ta' kura għall-perjodu ta' kura primarja. Dsatax-il pazjent ġew irreġistrati, 14 komplew l-istudju, u 5 ma komplewx l-istudju. Fit-tmiem tal-istudju, il-pazjenti kienu rċievew medjan ta' aktar min 60 xhar ta' kura (24 sa 68 xhar). Il-bidu tal-ipofosfatasija kien taħt 6 xhur f'4 pazjenti, bejn 6 xhur u 17-il sena f'14-il pazjent, u aktar minn 18-il sena f'pazjent wiehed. L-età fl-inkluzjoni kienet minn 13 sa 66 sena u kienet bejn 17 u 72-il sena fit-tmiem tal-istudju.

Il-pazjenti adolexxenti (u adulti) f'dan l-istudju ma wrew l-ebda zieda apparenti fit-tul.

Il-pazjenti ttehditilhom bijopsija tat-trans-iliac bone crest jew bhala parti minn grupp ta' kontroll jew gabel u wara l-esponiment ghal asfotase alfa:

- Grupp ta' kontroll, standard ta' kura (5 pazjenti li setghu jiġu evalwati): medja (SD) tal-lag-time tal-mineralizzazzjoni kienet ta' 226 (248) jum fil-linja bażi u 304 (211) ijiem f'gimgha 24
- Grupp ta' doża ta' 0.3 mg/kg/jum ta' asfotase alfa (4 pazjenti li setghu jiġu evalwati): medja (SD) tal-lag-time tal-mineralizzazzjoni kienet ta' 1236 (1468) jum fil-linja bażi u 328 (200) jum f'gimgha 48
- Grupp ta' doża ta' 0.5 mg/kg/jum ta' asfotase alfa (5 pazjenti li setghu jiġu evalwati): medja (SD) tal-lag-time tal-mineralizzazzjoni kienet ta' 257 (146) jum fil-linja bażi u 130 (142) jum f'gimgha 48

Wara bejn wiehed u iehor 48 gimgha, il-pazjenti kollha ġew aġġustati ghad-doża rakkomandata ta' 1.0 mg/kg/jum

Sapport b' ventilazzjoni

Fi studji ENB-002-08/ENB-003-08 (11-il pazjent) u ENB-010-10 (26 pazjent), it-tnejn open-label, li fihom il-partecipanti ma ntgħazlux b' mod każwali, mhux ikkontrollati, ta' pazjenti li kellhom minn 0.1 sa 310 gimghat fil-linja bażi, 21 minn 37 pazjent kienu jehtiegu sapport b' ventilazzjoni:

- 14-il pazjent kienu jehtiegu sapport b' ventilazzjoni invażiva (intubazzjoni jew trakeostomija) fil-linja bażi (wiehed kellu perjodu qasir ta' sapport b' ventilazzjoni mhux invażiva fil-linja bażi qabel it-trasferiment).
 - 7 pazjenti tnehhew gradwalment minn fuq il-ventilazzjoni (żmien fuq il-ventilazzjoni minn 24 sa 168 gimgha), kollha kienu kisbu punteġġ RGI-C ta' ≥ 2
 - 3 pazjenti komplew b' sapport ta' ventilazzjoni, punteġġ RGI-C ta' ≤ 2
 - 3 pazjenti mietu waqt li kienu fuq sapport ta' ventilazzjoni
 - 1 pazjent irtira l-kunsens
- 7 pazjenti bdew ventilazzjoni mhux invażiva (BiPAP jew CPAP) wara l-linja bażi (2 pazjenti kienu jehtiegu sapport għal żmien qasir b' ventilazzjoni invażiva).
 - 5 pazjenti tnehhew gradwalment minn fuq il-ventilazzjoni (żmien fuq il-ventilazzjoni minn 4 gimghat sa 48 gimgha)
 - 2 pazjenti mietu

L-istorja naturali ta' pazjenti trabi mhux ikkurati b' ipofosfatasija tissuggerixxi mortalità għolja jekk tkun mehtiega l-ventilazzjoni.

Popolazzjoni pedjatrika

L-Aġenzija Ewropea għall-Mediċini iddifferiet l-obbligu li jiġu pprezentati riżultati tal-istudji bi Strensiq f' wiehed jew iktar settijiet tal-popolazzjoni pedjatrika b' ipofosfatasija (ara sezzjoni 4.2 għal informazzjoni dwar l-użu pedjatriku).

Dan il-prodott mediċinali kien awtorizzat taht 'ċirkustanzi eċċezzjonali'.

Dan ifisser li minhabba li l-marda hija rari ma kienx possibbli li tinkiseb informazzjoni kompluta dwar dan il-prodott mediċinali.

L-Aġenzija Ewropea għall-Mediċini ser tirrevedi kull tip ta' informazzjoni ġdida li tohroġ kull sena u ser taġġorna dan is-Sommarju tal-Karatteristiċi tal-Prodott, skont il-bżonn.

5.2 Taghrif farmakokinetiku

Il-farmakokinetika ta' asfotase alfa ġiet evalwata fi studju li dam xahar, multiċentriku, open-label, b' doża dejjem tiżdied f' adulti b' ipofosfatasija. Koort 1 (n = 3) tal-istudju rċieva asfotase alfa 3 mg/kg ġol-vini fl-ewwel gimgha segwit minn 3 doži ta' 1 mg/kg taht il-ġilda f' intervalli ta' kull gimgha minn gimghat 2 sa 4. Koort 2 (n = 3) irċieva asfotase alfa 3 mg/kg ġol-vini fl-ewwel gimgha segwit minn 3 doži ta' 2 mg/kg taht il-ġilda f' intervalli ta' kull gimgha minn gimghat 2 sa 4. Wara l-infużjoni ġol-vini ta' 3 mg/kg għal 1.08 sigħat, il-hin medjan (T_{max}) varja bejn 1.25 sa 1.50 sigħat, u l-medja (SD) tas- C_{max} varjat bejn 42694 (8443) u 46890 (6635) U/L fil-koorti studjati. Il-bijodisponibilità assoluta wara l-ewwel u t-tielet għoti taht il-ġilda varjat bejn 45.8 sa 98.4, bit- T_{max} medjan li varja bejn 24.2 sa 48.1 sigħat. Wara l-għoti taht il-ġilda ta' 1 mg/kg kull gimgha f' Koort 1, il-medja (SD) tal-AUC matul l-intervall tad-dożaġġ (AUC_{τ}) kienet ta' 66034 (19241) u 40444 (N = 1) U*h/L wara l-ewwel u t-tielet

doża, rispettivament. Wara l-ghoti taht il-gilda ta' 2 mg/kg kull ġimgħa f' Koort 2, il-medja (SD) tal-AUC_τ kienet ta' 138595 (6958) u 136109 (41875) wara l-ewwel u t-tielet doża, rispettivament.

Dejta farmakokinetika mill-provi kliniċi ta' asfotase alfa ġew analizzati bl-użu ta' metodi farmakokinetiċi tal-popolazzjoni. Il-varjabbli farmakokinetiċi kkaratterizzati minn analiżi farmakokinetika tal-popolazzjoni jirrapprezentaw il-popolazzjoni globali ta' pazjenti b' ipofosfatasija, b' medda ta' età minn jum wiehed sa 66 sena, doži taht il-gilda ta' sa 28 mg/kg/ġimgħa u medda ta' koorti bil-bidu tal-marda. Hamsa u għoxrin fil-mija (15 minn 60) tal-popolazzjoni totali tal-pazjenti kienet adulta (>18-il sena) fil-linja bażi. Il-bijodisponibilità assoluta u r-rata ta' assorbiment wara l-ghoti taht il-gilda ġew stmati li huma 0.602 (95% CI: 0.567, 0.638) jew 60.2% u 0.572 (95% CI: 0.338, 0.967)/jum jew 57.2%, rispettivament. Il-volumi ċentrali u periferali tal-istimi tad-distribuzzjoni għal pazjent b' piż tal-ġisem ta' 70 kg (u 95% CI) kienu ta' 5.66 (2.76, 11.6) L u 44.8 (33.2, 60.5) L, rispettivament. L-istimi tat-tnehhija ċentrali u periferali għal pazjent b' piż tal-ġisem ta' 70 kg (u 95% CI) kienu ta' 15.8 (13.2, 18.9) L/jum u 51.9 (44.0, 61.2) L/jum, rispettivament. Il-fatturi estrinsiċi li affettwaw l-esponimenti farmakokinetiċi ta' asfotase alfa kienu attività speċifika għall-formulazzjoni u l-kontenut totali ta' sialic acid. Il-medja tal-half-life tal-eliminazzjoni ±SD wara l-ghoti taht il-gilda kienet ta' 2.28 ± 0.58 jiem.

Linearità/nuqqas ta' linearità

Ibbażat fuq ir-risultati ta' analiżi farmakokinetika tal-popolazzjoni, ġie konkluż li asfotase alfa juri farmakokinetika lineari sa doži taht il-gilda ta' 28 mg/kg/ġimgħa. Il-mudell identifika l-piż tal-ġisem li jaffettwa t-tnehhija ta' asfotase alfa u l-parametri tad-distribuzzjoni tal-volum. Hu mistenni li esponimenti PK se jiżdiedu mal-piż tal-ġisem. L-impatt tal-immunogeniċità fuq il-farmakokinetika ta' asfotase alfa varja maż-żmien minhabba n-natura tal-immunogeniċità li varjat maż-żmien, u globalment ġiet stmata li tnaqqas l-esponimenti farmakokinetiċi b'inqas minn 20%.

5.3 Tagħrif ta' qabel l-użu kliniku dwar is-sigurtà

F'ittestjar mhux kliniku dwar is-sigurtà fil-firien, ma ġew osservati l-ebda effetti avversi speċifiċi għas-sistema tal-ġisem fi kwalunkwe doża jew rotta ta' għoti.

Reazzjonijiet akuti tal-injezzjoni dipendenti mid-doża u miż-żmien, li kienu temporanji u li jillimitaw lilhom infushom, ġew osservati fil-firien f'doži ġol-vini ta' 1 sa 180 mg/kg.

Kalċifikazzjonijiet ektoپیċi u reazzjonijiet fis-sit tal-injezzjoni ġew osservati fix-xadini meta asfotase alfa nġhata taht il-gilda f'doži ta' kuljum ta' sa 10 mg/kg sa 26 ġimgħa. Dawn l-effetti kienu ristretti għal siti tal-injezzjoni u kienu parzjalment jew kompletament reversibbli.

Ma kien hemm ebda evidenza ta' kalċifikazzjoni ektoپیka osservata fi kwalunkwe tessuti oħrajn eżaminati.

Tagħrif mhux kliniku ibbażat fuq studji konvenzjonali ta' sigurtà farmakoloġika, effett tossiku minn doži ripetuti jew effett tossiku fuq is-sistema riproduttiva u l-iżvilupp, ma juri l-ebda periklu speċjali għall-bnedmin. Madankollu, fi fniek tqal li nġhataw doži ġol-vini ta' sa 50 mg/kg/jum ta' asfotase alfa, antikorpi kontra l-medicina ġew osservati f'sa 75% tal-annimali, li jista' jaffettwa l-osservazzjoni ta' tossiċità riproduttiva.

Ma twettqu l-ebda studji fuq l-annimali biex jevalwaw il-potenzjal ġenotossiku u karċinoġeniku ta' asfotase alfa.

6. TAGHRIF FARMAĊEWTIKU

6.1 Lista ta' eċċipjenti

Sodium chloride
Sodium phosphate dibasic heptahydrate
Sodium phosphate monobasic monohydrate

Ilma għall-injezzjonijiet

6.2 Inkompatibbiltajiet

Fin-nuqqas ta' studji ta' kompatibbiltà, dan il-prodott mediċinali m'għandux jithallat ma' prodotti mediċinali oħrajn.

6.3 Żmien kemm idum tajjeb il-prodott mediċinali

2 Sentejn

L-istabbiltà kimika u fiżika waqt l-użu ntweriet għal sa siegħa f' temperatura bejn 23°C sa 27°C.

6.4 Prekawzjonijiet speċjali għall-ħażna

Aħżen fi friġġ (2°C – 8°C).

Tagħmlux fil-friza.

Aħżen fil-pakkett originali sabiex tilqa' mid-dawl.

Għall-kondizzjonijiet ta' ħażna qabel l-għoti tal-prodott mediċinali, ara sezzjoni 6.3.

6.5 In-natura u tal-kontenitur u ta' dak li hemm ġo fih

Kunnett ta' 2 ml jew 3 ml (hġieg ta' Tip I) b'tapp (lastku butyl) u sigill (aluminju) b'għatu flip-off (polypropylene).

Strensiq 40 mg/ml soluzzjoni għall-injezzjoni

Il-volumi mimlija tal-kunjetti huma 0.3 ml, 0.45 ml, 0.7 ml u 1.0 ml

Strensiq 100 mg/ml soluzzjoni għall-injezzjoni

Il-volumi mimlija tal-kunjetti huma: 0.8 ml

Daqsijiet tal-pakketti: kartun ta' 1 jew 12-il kunjett

Jista' jkun li mhux il-pakketti tad-daqsijiet kollha jkun fis-suq.

6.6 Prekawzjonijiet speċjali li għandhom jittiehdu meta jintrema u għal immaniġġar iehor

Kull kunjett hu maħsub biex jintuża darba biss u għandu jittaqab darba biss. Kwalunkwe soluzzjoni mhux użata fil-kunjett għandha tintrema.

Strensiq għandu jingħata bl-użu ta' siringi sterili u labar tal-injezzjoni li jintremew wara li jintużaw. Is-siringi għandhom ikunu ta' volum żgħir biżżejjed li d-doża preskritta tkun tista' tingibed mill-kunjett b'eżattezza raġonevoli. Għandha tintuża t-teknika aseptika.

Kull fdal tal-prodott mediċinali li ma jkunx intuża jew skart li jibqa' wara l-użu tal-prodott għandu jintrema kif jitolbu l-liġijiet lokali.

7. DETENTUR TAL-AWTORIZZAZZJONI GHAT-TQEGHID FIS-SUQ

Alexion Europe SAS

1-15, Avenue Edouard Belin

92500 Rueil-Malmaison

Franza

8. NUMRU(I) TAL-AWTORIZZAZZJONI GHAT-TQEGHID FIS-SUQ

Strensiq 40 mg/ml soluzzjoni għall-injezzjoni

EU/1/15/1015/001

EU/1/15/1015/002

EU/1/15/1015/005

EU/1/15/1015/006

EU/1/15/1015/007

EU/1/15/1015/008

EU/1/15/1015/009

EU/1/15/1015/010

Strensiq 100 mg/ml soluzzjoni għall-injezzjoni

EU/1/15/1015/003

EU/1/15/1015/004

9. DATA TAL-EWWEL AWTORIZZAZZJONI/TIĠDID TAL-AWTORIZZAZZJONI

28/08/2015

10. DATA TA' REVIZJONI TAT-TEST

Informazzjoni dettaljata dwar dan il-prodott mediċinali tinsab fuq is-sit elettroniku tal-Aġenzija Ewropea għall-Mediċini <http://www.ema.europa.eu>

ANNEX II

- A. MANIFATTUR TAS-SUSTANZA BIJOLOĠIKA ATTIVA U MANIFATTUR RESPONSABBLI GHALL-HRUĠ TAL-LOTT**
- B. KONDIZZJONIJIET JEW RESTRIZZJONIJIET RIGWARD IL-PROVVISTA U L- UŻU**
- C. KONDIZZJONIJIET U REKWIŻITI OHRA TAL-AWTORIZZAZZJONI GHAT-TQEGHID FIS-SUQ**
- D. KONDIZZJONIJIET JEW RESTRIZZJONIJIET FIR-RIGWARD TAL-UŻU SIGUR U EFFIKAĊI TAL-PRODOTT MEDIĊINALI**
- E. OBBLIGU SPEĊIFIKU BIEX MIŻURI TA' WARA L-AWTORIZZAZZJONI JIĠU KOMPLUTI GHALL-AWTORIZZAZZJONI GHAT-TQEGHID FIS-SUQ TAHT ĊIRKUSTANZI EĊĊEZZJONALI**

A. MANIFATTUR TAS-SUSTANZA BIJOLOĠIKA ATTIVA U MANIFATTUR RESPONSABBLI GHALL-HRUĠ TAL-LOTT

Isem u indirizz tal-manifattur tas-sustanza bijoloġika attiva

Lonza Biologics
101 International Drive
Pease International Tradeport
03801 Portsmouth
L-Istati Uniti

Isem u indirizz tal-manifattur(i) responsabbli għall-hruġ tal-lott

Alexion Pharma International Operations Unlimited Company College Business and Technology Park,
Blanchardstown
Dublin 15
L-Irlanda

B. KONDIZZJONIJIET JEW RESTRIZZJONIJIET RIGWARD IL-PROVVISTA U L-UŻU

Prodott mediċinali li jingħata b'riċetta ristretta tat-tabib (ara Anness I: Sommarju tal-Karatteristiċi tal-Prodott, sezzjoni 4.2).

C. KONDIZZJONIJIET U REKWIŻITI OHRA TAL-AWTORIZZAZZJONI GHAT-TQEGHID FIS-SUQ

• **Rapporti Perjodiċi Aġġornati dwar is-Sigurtà**

Ir-rekwiżiti tar- rapporti perjodiċi aġġornati dwar is-sigurtà għal dan il-prodott mediċinali huma mnizzla fil-lista tad-dati ta' referenza tal-Unjoni (lista EURD) prevista skont l-Artikolu 107c(7) tad-Direttiva 2001/83/KE u kwalunke aġġornament sussegwenti ppubblikati fuq il-portal elettroniku Ewropew tal-mediċini.

D. KONDIZZJONIJIET JEW RESTRIZZJONIJIET FIR-RIGWARD TAL-UŻU SIGUR U EFFIKAĊI TAL-PRODOTT MEDIĊINALI

• **Pjan tal-ġestjoni tar-riskju (RMP)**

L-MAH għandu jwettaq l-attivitajiet u l-interventi mehtieġa ta' farmakoviġilanza dettaljati fl-RMP maqbul ipprezentat fil-Modulu 1.8.2 tal-Awtorizzazzjoni għat-Tqeghid fis-Suq u kwalunkwe aġġornament sussegwenti maqbul tal-RMP.

RMP aġġornat għandu jiġi pprezentat:

- Meta l-Aġenzija Ewropea għall-Mediċini titlob din l-informazzjoni;
- Kull meta s-sistema tal-ġestjoni tar-riskju tiġi modifikata speċjalment minhabba li tasal informazzjoni ġdida li tista' twassal għal bidla sinifikanti fil-profil bejn il-benefiċċju r-riskju jew minhabba li jintlaħaq għan importanti (farmakoviġilanza jew minimizzazzjoni tar-riskji).

• **Miżuri addizzjonali għall-minimizzazzjoni tar-riskji**

Qabel it-tnedija ta' Strensiq f'kull Stat Membru, id-Detentur tal-Awtorizzazzjoni għat-Tqeghid fis-Suq (MAH) irid jaqbel dwar il-kontenut u l-format tal-programm edukattiv, li jinkludi media tal-

komunikazzjoni, modalitajiet ta' distribuzzjoni, u kwalunkwe aspetti ohra tal-programm, mal-Awtorità Kompetenti Nazzjonali.

Il-programm edukattiv huwa mmirat biex jipprovdi istruzzjonijiet lill-pazjenti u dawk li jiehdu hsiebhom dwar tekniki adattati tal-ghoti biex jindirizza r-riskji ta' zbalji tal-medikazzjoni u reazzjonijiet fis-sit tal-injezzjoni.

L-MAH għandu jiżgura li f'kull Stat Membru fejn Strensiq ikun tqiegħed fis-suq, il-pazjenti/genituri jew il-persuni li jiehdu hsieb il-pazjent li huma mistennija li jużaw Strensiq, jiġu pprovduti bil-pakkett edukattiv li ġej:

- Fuljett ta' informazzjoni lill-pazjent
- Gwida dwar kif tinjetta lilek innifsek għall-pazjenti
- Gwida dwar l-injezzjoni għall-genituri jew persuni li jiehdu hsieb il-pazjenti li jkollhom pazjenti trabi

Il-gwidi għall-pazjent/genituri jew dawk li jiehdu hsieb il-pazjenti għandu jkun fihom il-messagġi ewlenin li ġejjin:

- Twissija u prekawzjonijiet dwar ir-riskju potenzjali ta' zbalji tal-medikazzjoni u reazzjonijiet fis-sit ta' injezzjoni assoċjati mal-użu ta' Strensiq
- Reazzjonijiet ta' sensittività eċċessiva ġew osservati f'pazjenti kkurati bi Strensiq, li jinkludu deskrizzjoni tas-sinjali u s-sintomi
- Istruzzjonijiet dwar id-doża korretta li trid tingħata
- Istruzzjonijiet dwar kif jingħazel il-post tal-injezzjoni u kif issir u tiġi rreġistrata l-injezzjoni
- Deskrizzjoni dettaljata dwar kif Strensiq jiġi injettat bl-użu ta' tekniki asettiċi
- Informazzjoni dwar l-immaniġġjar tal-proċess tat-tkessih matul il-ħażna ta' Strensiq u waqt l-ivvjagġar
- Informazzjoni dwar kif għadhom jiġu rrapportati l-effetti sekondarji

E. OBBLIGU SPEĊIFIKU BIEX MIŻURI TA' WARA L-AWTORIZZAZJONI JIĠU KOMPLUTI GĦALL-AWTORIZZAZZJONI GĦAT-TQEGHID FIS-SUQ TAHT ĊIRKUSTANZI EĊĊEZZJONALI

Peress li din hi Awtorizzazzjoni għat-Tqegħid fis-Suq taht ċirkustanzi eċċezzjonali u skont l-Artikolu 14(8) tar-Regolament (KE) 726/2004, l-MAH għandu jwettaq, fiż-żmien stipulat, il-miżuri li ġejjin:

Deskrizzjoni	Data mistennija
L-MAH għandu jintroduċi reġistru osservazzjonali, longitudinali, prospettiv, fit-tul ta' pazjenti b'HPP biex tingabar informazzjoni dwar l-epidemjoloġija tal-marda, li tinkludi r-rizultati kliniċi u l-kwalità tal-ħajja, u biex jevalwa dejta dwar is-sigurtà u l-effettività f'pazjenti kkurati bi Strensiq.	Kull sena f'evalwazzjoni mill-ġdid annwali

ANNES III

TIKKETTAR U FULJETT TA' TAGHRIF

A. TIKKETTAR

TAGHRIF LI GHANDU JIDHER FUQ IL-PAKKETT TA' BARRA

KARTUNA TA' BARRA 40 mg/ml

1. ISEM TAL-PRODOTT MEDIĊINALI

Strensiq 40 mg/ml soluzzjoni għall-injezzjoni
asfotase alfa

2. DIKJARAZZJONI TAS-SUSTANZA(I) ATTIVA(I)

Kull ml tas-soluzzjoni fih 40 mg ta' asfotase alfa.
Kull kuljett fih 12 mg ta' asfotase alfa (12 mg/0.3 ml).
Kull kuljett fih 18 mg ta' asfotase alfa (18 mg/0.45 ml).
Kull kuljett fih 28 mg ta' asfotase alfa (28 mg/0.7 ml).
Kull kuljett fih 40 mg ta' asfotase alfa (40 mg/1 ml).

3. LISTA TA' EĊĊIPJENTI

Sodium chloride, sodium phosphate dibasic heptahydrate, sodium phosphate monobasic monohydrate,
ilma għall-injezzjonijiet.

Ara l-fuljett ta' taghrif għal aktar informazzjoni.

4. GHAMLA FARMAĊEWTIKA U KONTENUT

Soluzzjoni għall-injezzjoni
1 kunjett ta' 0.3[0.45; 0.7; 1] ml
12-il kunjett ta' 0.3[0.45; 0.7; 1] ml

5. MOD TA' KIF U MNEJN JINGHATA

Aqra l-fuljett ta' taghrif qabel l-użu.
Użu għal taht il-ġilda.

6. TWISSIJA SPEĊJALI LI L-PRODOTT MEDIĊINALI GHANDU JINŻAMM FEJN MA JIDHIRX U MA JINTLAHAQX MIT-TFAL

Żomm fejn ma jidhirx u ma jintlahaqx mit-tfal.

7. TWISSIJA(IET) SPEĊJALI OHRA, JEKK MEHTIEĠA

8. DATA TA' SKADENZA

JIS

9. KONDIZZJONIJIET SPEĊJALI TA' KIF JINHAŻEN

Ahžen fi frigg.
Tagħmlux fil-friza.
Ahžen fil-pakkett oriġinali sabiex tilqa' mid-dawl.

10. PREKAWZJONIJIET SPEĊJALI GHAR-RIMI TA' PRODOTTI MEDIĊINALI MHUX UŻATI JEW SKART MINN DAWN IL-PRODOTTI MEDIĊINALI, JEKK HEMM BŻONN

Kwalunkwe soluzzjoni mhux użata fil-kunjett għandha tintrema.

11. ISEM U INDIRIZZ TAD-DETENTUR TAL-AWTORIZZAZZJONI GHAT-TQEGHID FIS-SUQ

Alexion Europe SAS
1-15, Avenue Edouard Belin
92500 Rueil-Malmaison
Franza

12. NUMRU(I) TAL-AWTORIZZAZZJONI GHAT-TQEGHID FIS-SUQ

EU/1/15/1015/001
EU/1/15/1015/002
EU/1/15/1015/005
EU/1/15/1015/006
EU/1/15/1015/007
EU/1/15/1015/008
EU/1/15/1015/009
EU/1/15/1015/010

13. NUMRU TAL-LOTT

Lot

14. KLASSIFIKAZZJONI ĠENERALI TA' KIF JINGHATA

15. ISTRUZZJONIJIET DWAR L-UŻU

16. INFORMAZZJONI BIL-BRAILLE

STRENSIQ 40 mg/ml
12 mg/0.3 ml
18 mg/0.45 ml
28 mg/0.7 ml
40 mg/1 ml

17. IDENTIFIKATUR UNIKU – BARCODE 2D

barcode 2D li jkollu l-identifikatur uniku inkluz.

18. IDENTIFIKATUR UNIKU - DATA LI TINQARA MILL-BNIEDEM

PC: {numru}

SN: {numru}

NN: {numru}

TAGHRIF MINIMU LI GHANDU JIDHER FUQ IL-PAKKETTI Ż-ŻGHAR EWLENIN
TIKKETTA TAL-KUNJETT 40 mg/ml

1. ISEM TAL-PRODOTT MEDIĊINALI U MNEJN GHANDU JINGHATA

Strensiq 40 mg/ml injezzjoni
Strensiq 40 mg/ml injezzjoni
Strensiq 40 mg/ml injezzjoni
Strensiq 40 mg/ml injezzjoni
asfotase alfa
SC

2. METODU TA' KIF GHANDU JINGHATA

3. DATA TA' SKADENZA

EXP

4. NUMRU TAL-LOTT

Lot

5. IL-KONTENUT SKONT IL-PIŻ, IL-VOLUM, JEW PARTI INDIVIDWALI

6. OHRAJN

12 mg/0.3 ml
18 mg/0.45 ml
28 mg/0.7 ml
40 mg/1 ml

TAGHRIF LI GHANDU JIDHER FUQ IL-PAKKETT TA' BARRA

KARTUNA TA' BARRA 100 mg/ml

1. ISEM TAL-PRODOTT MEDIĊINALI

Strensiq 100 mg/ml soluzzjoni għall-injezzjoni
asfotase alfa

2. DIKJARAZZJONI TAS-SUSTANZA(I) ATTIVA(I)

Kull ml tas-soluzzjoni fih 100 mg ta' asfotase alfa.
Kull kuljett fih 80 mg ta' asfotase alfa (80 mg/0.8 ml).

3. LISTA TA' EĊĊIPJENTI

Sodium chloride, sodium phosphate dibasic heptahydrate, sodium phosphate monobasic monohydrate,
ilma għall-injezzjonijiet.

Ara l-fuljett ta' tagħrif għal aktar informazzjoni.

4. GHAMLA FARMAĊEWTIKA U KONTENUT

Soluzzjoni għall-injezzjoni
1 kunjett ta' 0.8 ml
12-il kunjett ta' 0.8 ml

5. MOD TA' KIF U MNEJN JINGHATA

Aqra l-fuljett ta' tagħrif qabel l-użu.
Użu għal taħt il-ġilda.

6. TWISSIJA SPEĊJALI LI L-PRODOTT MEDIĊINALI GHANDU JINŻAMM FEJN MA JIDHIRX U MA JINTLAHAQX MIT-TFAL

Żomm fejn ma jidhirx u ma jintlahaqx mit-tfal.

7. TWISSIJA(IET) SPEĊJALI OHRA, JEKK MEHTIEĠA

8. DATA TA' SKADENZA

JIS

9. KONDIZZJONIJIET SPEĊJALI TA' KIF JINHAŻEN

Ahżen fi frigg.
Tagħmlux fil-friza.
Ahżen fil-pakkett originali sabiex tilqa' mid-dawl.

10. PREKAWZJONIJIET SPEĊJALI GHAR-RIMI TA' PRODOTTI MEDIĊINALI MHUX UŻATI JEW SKART MINN DAWN IL-PRODOTTI MEDIĊINALI, JEKK HEMM BŻONN

Kwalunkwe soluzzjoni mhux użata fil-kunjett għandha tintrema.

11. ISEM U INDIRIZZ TAD-DETENTUR TAL-AWTORIZZAZZJONI GHAT-TQEGHID FIS-SUQ

Alexion Europe SAS
1-15, Avenue Edouard Belin
92500 Rueil-Malmaison
Franza

12. NUMRU(I) TAL-AWTORIZZAZZJONI GHAT-TQEGHID FIS-SUQ

EU/1/15/1015/003
EU/1/15/1015/004

13. NUMRU TAL-LOTT

Lot

14. KLASSIFIKAZZJONI ĠENERALI TA' KIF JINGHATA

15. ISTRUZZJONIJIET DWAR L-UŻU

16. INFORMAZZJONI BIL-BRAILLE

STRENSIQ 100 mg/ml
80 mg/0.8 ml

17. IDENTIFIKATUR UNIKU – BARCODE 2D

barcode 2D li jkollu l-identifikatur uniku inkluz.

18. IDENTIFIKATUR UNIKU - DATA LI TINQARA MILL-BNIEDEM

PC: {numru}
SN: {numru}
NN: {numru}

TAGHRIF MINIMU LI GHANDU JIDHER FUQ IL-PAKKETTI Ż-ŻGHAR EWLENIN
TIKKETTA TAL-KUNJETT 100 mg/ml

1. ISEM TAL-PRODOTT MEDIĊINALI U MNEJN GHANDU JINGHATA

Strensiq 100 mg/ml injezzjoni
asfotase alfa
SC

2. METODU TA' KIF GHANDU JINGHATA

3. DATA TA' SKADENZA

EXP

4. NUMRU TAL-LOTT

Lot

5. IL-KONTENUT SKONT IL-PIŻ, IL-VOLUM, JEW PARTI INDIVIDWALI

6. OHRAJN

80 mg/0.8 ml

B. FULJETT TA' TAGHRIF

Fuljett ta' taghrif: Informazzjoni għall-utent

**Strensiq 40 mg/ml soluzzjoni għall-injezzjoni
(12 mg/0.3 ml 18 mg/0.45 ml 28 mg/0.7 ml 40 mg/1 ml)**

Asfotase alfa

▼ Dan il-prodott medicinali huwa suġġett għal monitoraġġ addizzjonali. Dan ser jippermetti identifikazzjoni ta' malajr ta' informazzjoni ġdida dwar is-sigurtà. Inti tista' tgħin billi tirrapporta kwalunkwe effett sekondarju li jista' jkollok. Ara t-tmiem ta' sezzjoni 4 biex tara kif għandek tirrapporta effetti sekondarji.

Aqra sew dan il-fuljett kollu qabel tibda tuża din il-medicina peress li fih informazzjoni importanti għalik.

- Żomm dan il-fuljett. Jista' jkollok bżonn terġa' taqrah.
- Jekk ikollok aktar mistoqsijiet, staqsi lit-tabib, lill-ispizjar jew l-infermier tiegħek.
- Din il-medicina għet mogħtija lilek biss. M'għandekx tgħaddiha lil persuni oħra. Tista' tagħmlilhom il-ħsara, anki jekk ikollhom l-istess sinjali ta' mard bħal tiegħek.
- Jekk ikollok xi effett sekondarju, kellem lit-tabib, lill-ispizjar jew l-infermier tiegħek. Dan jinkludi xi effett sekondarju possibbli li mhuwiex elenkat f'dan il-fuljett. Ara sezzjoni 4.

F'dan il-fuljett:

1. X'inhu Strensiq u għalxiex jintuża
2. X'għandek tkun taf qabel ma tuża Strensiq
3. Kif għandek tuża Strensiq
4. Effetti sekondarji possibbli
5. Kif taħžen Strensiq
6. Kontenut tal-pakkett u informazzjoni oħra

1. X'inhu Strensiq u għalxiex jintuża

X'inhu Strensiq

Strensiq hi medicina uzata biex tikkura l-marda li tintiret tal-ipofosfatasija. Fiha s-sustanza attiva asfotase alfa.

X'inhni ipofosfatasija

Pazjenti b'ipofosfatasija jkollhom livell baxx ta' enzima msejha alkaline phosphatase li hi importanti għal diversi funzjonijiet tal-ġisem, li jinkludu l-ebusija kif suppost tal-ġhadam u tas-sniem. Il-pazjenti jkollhom problemi fit-tkabbir u s-saħħa tal-ġhadam, li jistgħu jwasslu għal ġhadam miksura, uġiġh fl-ġhadam, u diffikultà fil-mixi, kif ukoll diffikultajiet biex jieħdu n-nifs u riskju ta' aċċessjonijiet.

Għalxiex jintuża Strensiq

Is-sustanza attiva fi Strensiq tista' tissostitwixxi l-enzima nieqsa (alkaline phosphatase) f'ipofosfatasija. Tintuża għal kura fit-tul ta' sostituzzjoni tal-enzimi biex timmaniġġja s-sintomi.

X'inhuma l-benefiċċji li Strensiq wera fl-istudji kliniċi

Strensiq wera benefiċċji fil-mineralizzazzjoni tal-iskeletru u tkabbir tal-pazjenti.

2. X'għandek tkun taf qabel ma tuża Strensiq

Tużax Strensiq:

Jekk inti allergiku għal asfotase alfa (ara s-sezzjoni 'Twissijiet u prekawzjonijiet' hawn taħt) jew għal xi sustanza oħra ta' din il-medicina (elenkati fis-sezzjoni 6).

Twissijiet u prekawzjonijiet

- Pazjenti li kienu qed jirċievu asfotase alfa kellhom reazzjonijiet allergiċi, li jinkludu reazzjonijiet allergiċi ta' theddida għall-ħajja li kienu jehtieġu kura medika simili għal dik tal-anafilassi. Pazjenti li kellhom sintomi bħall-anafilassi, kellhom diffikultà biex jiehdu n-nifs, sensazzjoni li qishom qed jifgħu, dardir, nefha madwar l-għajnejn, u sturdament. Ir-reazzjonijiet sehhew fi żmien ftit minuti wara li ttehed asfotase alfa, u jistgħu jiġru f'pazjenti li jiehdu asfotase alfa għal aktar minn sena. Jekk ikollok kwalunkwe wiehed minn dawn is-sintomi, waqqaf Strensiq u fittex għajjnuna medika immedjatement.
- Jekk ikollok reazzjoni anafilattika, jew episodju b' sintomi simili, it-tabib tiegħek se jiddiskuti miegħek l-passi li jmiss u l-possibbiltà li tibda Strensiq mill-ġdid taht superviżjoni medika. Dejjem għandek issewwi l-istruzzjonijiet ipprovduti mit-tabib tiegħek.
- Fl-istudji, xi effetti sekondarji relatati mal-għajnejn gew irrappurtati kemm f'pazjenti li kienu qed jużaw Strensiq u dawk li ma kinux, probabbilment assoċjati ma' ipofosfatasija. Kellem lit-tabib tiegħek f'każ ta' problemi fil-vista.
- Fuzjoni bikrija tal-għadam tar-ras fi tfal taht il-5 snin giet irrappurtata fi studji kliniċi ta' trabi b' ipofosfatasija, bi u mingħajr l-użu ta' Strensiq. Kellem lit-tabib tiegħek jekk tinnota kwalunkwe tibdil fil-forma tar-ras tat-tarbija tiegħek.
- Jekk tiġi kkurat bi Strensiq, jista' jkollok reazzjoni fis-sit tal-injezzjoni (uġiġh, għoqod, raxx, tibdil fil-kulur) waqt l-injezzjoni tal-mediċina, jew matul is-siġhat wara l-injezzjoni. Jekk ikollok kwalunkwe reazzjoni severa fis-sit tal-injezzjoni, għid lit-tabib tiegħek immedjatement.
- Giet irrappurtata zieda fil-koncentrazzjoni tal-ormon paratirojde u livelli baxxi ta' calcium fl-istudji. B'konsegwenza ta' dan, it-tabib tiegħek jista' jgħidlek biex tiehu supplimenti ta' calcium u vitamina D orali, jekk ikun mehtieġ.
- Żieda fil-piż tista' ssehh matul il-kura tiegħek bi Strensiq. It-tabib tiegħek se jipprovi pariri dwar id-dieta skont il-htieġa.

Mediċini oħra u Strensiq

Għid lit-tabib jew lill-ispizjar tiegħek jekk qieghed tuża, użajt dan l-aħħar jew tista' tuża xi mediċina oħra.

Jekk ikollok bżonn li jsirulek testijiet tal-laboratorju (tagħti d-demmm biex jiġi ttestjat), għid lit-tabib tiegħek li qed tiġi kkurat bi Strensiq. Strensiq jista' jikkawża li xi testijiet juru riżultati ħżiena li jkunu oghla jew aktar baxxi. Għalhekk, tip iehor ta' test jista' jkollu bżonn jintuża jekk tkun qed tiġi kkurat bi Strensiq.

Tqala u treddiġh

Strensiq m'għandux jintuża waqt it-tqala jew it-treddiġh hlief jekk ikun hemm bżonnu b' mod mediku. Jekk inti tqila jew qed tredda', taħseb li tista tkun tqila jew qed tippjana li jkollok tarbija, itlob il-parir tat-tabib jew tal-ispizjar tiegħek qabel tiehu din il-mediċina.

Sewqan u thaddim ta' magni

Din il-mediċina mhix mistennija li jkollha kwalunkwe effett fuq il-ħila biex issuq jew thaddem magni.

Informazzjoni importanti dwar xi whud mis-sustanzi ta' Strensiq

Dan il-prodott mediċinali fih anqas minn 1 mmol sodium (23 mg) f'kull kunjett, jiġifieri il-prodott hu essenzjalment 'hieles mis-sodium'.

3. Kif għandek tuża Strensiq

Dejjem għandek tuża din il-mediċina skont il-parir eżatt tat-tabib, l-ispizjar jew l-infermier tiegħek. Dejjem għandek taċċerta ruhek mat-tabib, mal-ispizjar jew mal-infermier tiegħek jekk ikollok xi dubju.

Kif ser tiehu Strensiq se jiġi spjegat lilek minn tabib b'esperjenza fl-immaniġġjar ta' pazjenti b'mard metaboliku. Wara li tkun ġejt imħarreġ mit-tabib, inti tista' tinjetta Strensiq lilek innifsek id-dar.

Dożaġġ

- Id-doża li tirċievi hi bbażata fuq il-piż tal-ġisem tiegħek.
- Id-doża korretta għandha tiġi kkalkulata mit-tabib tiegħek u tikkonsisti minn total ta' 6 mg ta' asfotase alfa għal kull kg ta' piż tal-ġisem u kull ġimgha, mogħtija permezz ta' injezzjoni taħt il-ġilda (subkutanea), (ara t-tabella tad-dożaġġ hawn taħt għal informazzjoni dettaljata dwar il-volum li għandu jiġi injettat, u t-tip ta' kunjetti li għandhom jintużaw, skont il-piż tiegħek).
- Din id-doża totali tista' tingħata jew bhala injezzjoni ta' 1 mg/kg ta' asfotase alfa 6 darbiet fil-ġimgha jew bhala 2 mg/kg ta' asfotase alfa 3 darbiet fil-ġimgha, skont ir-rakkomandazzjoni tat-tabib tiegħek.
- Il-volum massimu għal kull injezzjoni m'għandux jaqbeż 1 ml. Jekk aktar minn 1 ml ikun meħtieġ, se jkollok bżonn tagħmel numru ta' injezzjonijiet immedjatament wara xulxin.

Jekk qed tinjetta 3 x kull ġimgha

Piż tal-Ġisem (kg)	Volum li jrid jiġi injettat	Kodiċi tal-kulur tal-kunnett li jrid jintuża
3	0.15 ml	Blu skur
4	0.20 ml	Blu skur
5	0.25 ml	Blu skur
6	0.30 ml	Blu skur
7	0.35 ml	Oranġjo
8	0.40 ml	Oranġjo
9	0.45 ml	Oranġjo
10	0.50 ml	Blu ċar
11	0.55 ml	Blu ċar
12	0.60 ml	Blu ċar
13	0.65 ml	Blu ċar
14	0.70 ml	Blu ċar
15	0.75 ml	Roża
16	0.80 ml	Roża
17	0.85 ml	Roża
18	0.90 ml	Roża
19	0.95 ml	Roża
20	1 ml	Roża
25	0.50 ml	Aħdar
30	0.60 ml	Aħdar
35	0.70 ml	Aħdar
40	0.80 ml	Aħdar

Jekk qed tinjetta 6 x kull ġimgha

Piż tal-Ġisem (kg)	Volum li jrid jiġi injettat	Kodiċi tal-kulur tal-kunnett li jrid jintuża
6	0.15 ml	Blu skur
7	0.18 ml	Blu skur
8	0.20 ml	Blu skur
9	0.23 ml	Blu skur
10	0.25 ml	Blu skur
11	0.28 ml	Blu skur
12	0.30 ml	Blu skur
13	0.33 ml	Oranġjo
14	0.35 ml	Oranġjo
15	0.38 ml	Oranġjo
16	0.40 ml	Oranġjo
17	0.43 ml	Oranġjo
18	0.45 ml	Oranġjo
19	0.48 ml	Blu ċar
20	0.50 ml	Blu ċar
25	0.63 ml	Blu ċar
30	0.75 ml	Roża
35	0.88 ml	Roża
40	1 ml	Roża
50	0.50 ml	Aħdar
60	0.60 ml	Aħdar
70	0.70 ml	Aħdar
80	0.80 ml	Aħdar
90	0.90 ml	Aħdar (x2)
100	1 ml	Aħdar (x2)

Użu fit-tfal u fl-adolessenti

Bhal fil-każ tal-adulti, id-dożaġġ rakkomandat ta' Strensiq fit-tfal u fl-adolessenti hu 6 mg ta' asfotase alfa kull kg kull ġimgha. Id-dozi se jkollhom bżonn jiġu aġġustati regolarment mit-tabib tiegħek hekk kif il-piż tal-ġisem jinbidel.

Rakkomandazzjoniet dwar l-injezzjoni

- Jista' jkollok reazzjoni fis-sit tal-injezzjoni. Aqra sezzjoni 4 b'attenzjoni biex tkun taf liema effetti sekondarji jistgħu jsehhu qabel ma tuża din il-medicina.
- Meta tinjetta regolarment, is-sit tal-injezzjoni għandu jinbidel bejn żoni differenti tal-ġisem, biex tghin halli tnaqqas uġiġh u irritazzjoni potenzjali.
- Żoni b'ammont tajjeb ta' xaħam taħt il-ġilda (il-koxxa, id-driegħ) huma l-aħjar postijiet biex tinjetta. Jekk jogħġbok iddiskuti mat-tabib jew l-infermier tiegħek liema huma l-aħjar postijiet għalik.

Qabel ma tinjetta Strensiq, jekk jogħġbok aqra l-istruzzjonijiet li ġejjin b'attenzjoni

- Kull kunjett hu biex jintuża darba biss u għandu jittaqab darba biss. Għandha tintuża biss soluzzjoni akwea li tkun ċara, bla kulur sa ftit safra ċara, minghajr l-ebda sinjali vizibbli ta' deterjorament. Kull fdal tal-prodott mediċinali li ma jkunx intuża jew skart li jibqa' wara l-użu tal-prodott, għandhom jintremew immedjatament.
- Jekk tkun qed tinjetta din il-mediċina inti stess, inti se tintwera kif tipprepara u tinjetta l-mediċina mit-tabib, l-ispizjar jew l-infermier tiegħek. Tinjettax din il-mediċina lilek innifsek hlief jekk tkun ircevejt it-tahrig u tifhem il-procedura.

Kif għandek tinjetta Strensiq:

Aħsel idejk tajjeb bis-sapun u l-ilma.

Nehhi l-għatu protettiv minn fuq il-kunjett ta' Strensiq.

Wara t-tnehhija mill-frigġ, Strensiq għandu jintuża fi żmien massimu ta' siegħa.

Nehhi l-plastik protettiv minn fuq is-siringa li tkun se tintuża.

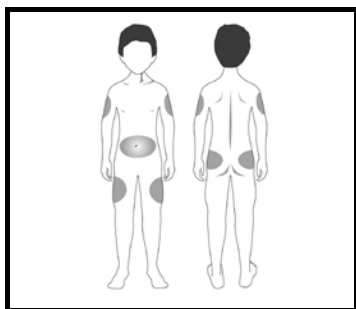
Dejjem uża siringa ġdida li tkun fi plastik protettiv.

Oqgħod attent biex ma twegġax lilek innifsek bil-labra.

Igħbed id-doża korretta ta' Strensiq gos-siringa. Jista' jkollok bżonn tuża diversi kunjetti biex tigħbed l-ammont kollu meħtieġ biex tilhaq id-doża korretta.

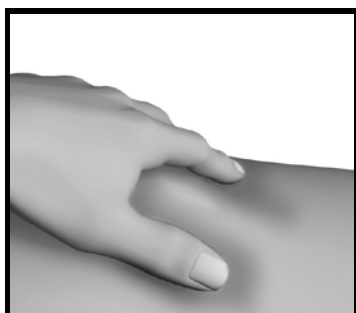
Icċekkja viżwalment li l-volum li jkun fis-siringa ikun korrett.

Il-volum għal kull injezzjoni m'għandux jaqbeż 1 ml. Jekk dan ikun il-każ, numru ta' injezzjonijiet għandhom isiru f'postijiet differenti.

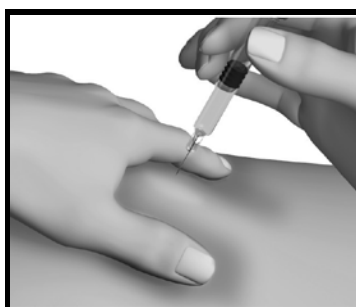


Agħzel post fejn tagħti l-injezzjoni (koxox, żaqq, dirgħajn, warrani). L-aktar postijiet adattati għall-injezzjoni huma mmarkati bil-griz fl-istampa. It-tabib tiegħek se jagħtik parir dwar is-siti possibbli fejn tagħti l-injezzjoni.

NOTA: tużax fi kwalunkwe żoni fejn thoss xi nefha, għoqod ibsin, jew uġiġ; kellem lit-tabib tiegħek dwar kwalunkwe haġa li ssib.

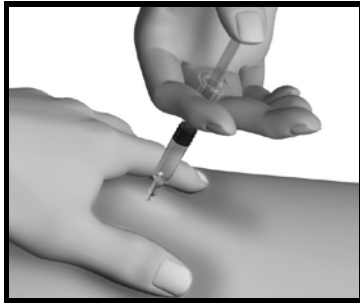


Oqros bil-mod il-ġilda taz-żona magħżula għall-injezzjoni bejn is-saba' l-kbir u l-werrej.



Billi żzomm is-siringa bħal ma żzomm lapex jew dart, daħhal il-labra ġol-ġilda mtella' 'l fuq b'tali mod li tkun f'angolu ta' bejn 45° u 90° mal-wiċċ tal-ġilda.

Għal pazjenti li jkollhom ftit xaham taht il-ġilda jew ikollhom ġilda rqiqa, angolu ta' 45° jista' jkun preferibbli.



Filwaqt li tkompli żżomm il-gilda, imbotta l-planger tas-siringa biex tinjetta l-medicina, filwaqt li tghodd bil-mod sa 10.

Nehhi l-labra, erhi t-tinja tal-gilda u bil-mod poġġi biċċa tajjara jew garża fuq is-sit tal-injezzjoni għal ftit sekondi.

Dan se jgħin biex jissigilla t-tessut imtaqqab u jipprevjeni kwalunkwe tnixxija. Togħrokk is-sit tal-injezzjoni wara l-injezzjoni. Jekk jogħġbok poġġi s-siringi, il-kunjetti u l-labra tiegħek f'kontenitur maħsub għal oġġetti ppuntati. It-tabib, l-ispizjar jew l-infermier tiegħek se jagħtuk parir dwar kif tista' tikkseb kontenitur maħsub għal oġġetti ppuntati.

Jekk tuża Strensiq aktar milli suppost

Jekk tissuspetta li tkun aċċidentalment tajt doża oghla ta' Strensiq minn dik li nġhatajt riċetta għaliha, jekk jogħġbok ikkuntattja lit-tabib tiegħek għal parir.

Jekk tinsa tuża Strensiq

M'għandekx tinjetta doża doppja biex tpatti għal doża li tkun insejt tiegħu u ikkuntattja lit-tabib tiegħek għal parir.

Għal aktar taġhrif, jekk jogħġbok ikkonsulta: asfotasealfa-patienteducation.co.uk



Jekk għandek aktar mistoqsijiet dwar l-użu ta' din il-medicina, staqsi lit-tabib, lill-ispizjar jew l-infermier tiegħek.

4. Effetti sekondarji possibbli

Bhal kull medicina oħra, din il-medicina tista' tikkawża effetti sekondarji, għalkemm ma jidhrux f'kulhadd.

Jekk m'intix ċert x'inhuma l-effetti sekondarji hawn taht, staqsi lit-tabib tiegħek biex jispjegahomlok.

Komuni hafna: jistgħu jaffettwaw aktar minn 1 minn kull 10 persuni

Reazzjonijiet fis-sit tal-injezzjoni waqt l-injezzjoni tal-medicina jew matul is-siġhat wara l-injezzjoni (li jistgħu jwasslu għal ħmura, tibdil fil-kulur, ħakk, uġiġh, u/jew nefha)

Deni (piressija), irritabilità

Ħmura tal-gilda (eritema)

Uġiġh fl-idejn u fis-saqajn

Kontużjoni (tbengil)

Uġiġh ta' ras

Komuni: jistgħu jaffettwaw sa 1 minn kull 10 persuni

Tertir ta' bard

Għoqod ta' xaham fuq il-wiċċ tal-gilda (lipoipertrofija), gilda merhija (cutis laxa), gilda mġebbda, tibdil fil-kulur tal-gilda li jinkludi żona aktar ċara tal-gilda (ipopigmentazzjoni tal-gilda)

Thossok imdardar (nawseja), tmewwit tal-ħalq (ipoestesija orali)

Uġiġh fil-muskoli (mijalgija)

Ċikatriċi

Żieda fit-tendenza li titbengel
Fwawar
Infezzjoni tal-ġilda fis-sit tal-injezzjoni (ċellulite fis-sit tal-injezzjoni)

Rappurtar tal-effetti sekondarji

Jekk ikollok xi effett sekondarju, kellem lit-tabib, lill-ispizjar jew l-infermier tiegħek. Dan jinkludi xi effetti sekondarju possibbli li mhuwiex elenkat f'dan il-fuljett. Tista' wkoll tirrapporta effetti sekondarji direttament permezz tas-sistema ta' rappurtar nazzjonali imnizzla f' [Appendiċi V](#). Billi tirrapporta l-effetti sekondarji tista' tgħin biex tiġi pprovduta aktar informazzjoni dwar is-sigurtà ta' din il-medicina.

5. Kif taħzen Strensiq

Żomm din il-medicina fejn ma tidhirx u ma tintlaħaqx mit-tfal.

Tużax din il-medicina wara d-data ta' meta tiskadi li tidher fuq il-kartuna u fuq it-tikketta tal-kunjett wara JIS u fuq il-kunjett wara EXP. Id-data ta' meta tiskadi tirreferi għall-aħħar ġurnata ta' dak ix-xahar.

Aħzen fi friġġ (2°C – 8°C).

Tagħmlux fil-friza.

Aħzen fil-pakkett oriġinali sabiex tilqa' mid-dawl.

Wara li jinfetħ il-kunjett, il-prodott għandu jintuża immedjatament (f'ħin massimu ta' siegħa).

Tarmix medicini mal-ilma tad-dranagġ jew mal-iskart domestiku. Staqsi lill-ispizjar tiegħek dwar kif għandek tarmi medicini li m'għadekx tuża. Dawn il-mizuri jgħinu għall-protezzjoni tal-ambjent.

6. Kontenut tal-pakkett u informazzjoni ohra

X'fih Strensiq

Is-sustanza attiva hi asfotase alfa. Kull ml ta' soluzzjoni fih 40 mg ta' asfotase alfa.

Kull kuljett ta' 0.3 ml ta' soluzzjoni (40 mg/ml) fih 12 mg ta' asfotase alfa.

Kull kuljett ta' 0.45 ml ta' soluzzjoni (40 mg/ml) fih 18 mg ta' asfotase alfa.

Kull kuljett ta' 0.7 ml ta' soluzzjoni (40 mg/ml) fih 28 mg ta' asfotase alfa.

Kull kuljett ta' 1 ml ta' soluzzjoni (40 mg/ml) fih 40 mg ta' asfotase alfa.

Is-sustanzi l-ohra huma sodium chloride, sodium phosphate monobasic monohydrate, sodium phosphate dibasic heptahydrate u ilma għall-injezzjonijiet.

Kif jidher Strensiq u l-kontenut tal-pakkett

Strensiq hu pprezentat bhala soluzzjoni għall-injezzjoni akwea, ċara, bla kulur sa ftit safra, f'kunjetti li jkun fihom 0.3 ml, 0.45 ml, 0.7 ml u 1 ml ta' soluzzjoni.

Daqsijiet tal-pakkett ta' 1 jew 12-il kunjett.

Jista' jkun li mhux il-pakketti tad-daqsijiet kollha jkunu fis-suq.

Detentur tal-Awtorizzazzjoni għat-Tqeghid fis-Suq

Alexion Europe SAS

1-15, Avenue Edouard Belin

92500 Rueil-Malmaison

Franza

Manifattur

Alexion Pharma International Operations Unlimited Company
College Business and Technology Park, Blanchardstown
Dublin 15
L-Irlanda

Dan il-fuljett kien rivedut l-ahhar f'

Din il-medicina kienet awtorizzata taht 'cirkustanzi eccezzjonali'.

Dan ifisser li minhabba li l-marda hija rari kien impossibbli li tinkiseb informazzjoni kompluta dwar din il-medicina.

L-Agenzija Ewropea għall-Medicini ser tirveddi kull tip ta' informazzjoni għdida dwar din il-medicina kull sena u dan il-fuljett ser jiġi aġġornat kif meħtieġ.

Sorsi oħra ta' informazzjoni

Informazzjoni dettaljata dwar din il-medicina tinsab fuq is-sit elettroniku tal-Agenzija Ewropea għall-Medicini: <http://www.ema.europa.eu>. Hemm ukoll links għal siti elettronici oħra dwar mard rari u kura.

Fuljett ta' taghrif: Informazzjoni għall-utent

Strensiq 100 mg/ml soluzzjoni għall-injezzjoni

(80 mg/0.8 ml)

Asfotase alfa

▼ Dan il-prodott medicinali huwa suġġett għal monitoraġġ addizzjonali. Dan ser jippermetti identifikazzjoni ta' malajr ta' informazzjoni ġdida dwar is-sigurtà. Inti tista' tgħin billi tirrapporta kwalunkwe effett sekondarju li jista' jkollok. Ara t-tmiem ta' sezzjoni 4 biex tara kif għandek tirrapporta effetti sekondarji.

Aqra sew dan il-fuljett kollu qabel tibda tuża din il-medicina peress li fih informazzjoni importanti għalik.

- Żomm dan il-fuljett. Jista' jkollok bżonn terġa' taqrah.
- Jekk ikollok aktar mistoqsijiet, staqsi lit-tabib, lill-ispizjar jew l-infermier tiegħek.
- Din il-medicina għet mogħtija lilek biss. M'għandekx tgħaddiha lil persuni oħra. Tista' tagħmlilhom il-ħsara, anki jekk ikollhom l-istess sinjali ta' mard bħal tiegħek.
- Jekk ikollok xi effett sekondarju, kellem lit-tabib, lill-ispizjar jew l-infermier tiegħek. Dan jinkludi xi effett sekondarju possibbli li mhuwiex elenkat f'dan il-fuljett. Ara sezzjoni 4.

F'dan il-fuljett:

1. X'inhu Strensiq u għalxiex jintuża
2. X'għandek tkun taf qabel ma tuża Strensiq
3. Kif għandek tuża Strensiq
4. Effetti sekondarji possibbli
5. Kif taħžen Strensiq
6. Kontenut tal-pakkett u informazzjoni oħra

1. X'inhu Strensiq u għalxiex jintuża

X'inhu Strensiq

Strensiq hi medicina uzata biex tikkura l-marda li tintiret tal-ipofosfatasija. Fiha s-sustanza attiva asfotase alfa.

X'inhu ipofosfatasija

Pazjenti b'ipofosfatasija jkollhom livell baxx ta' enzima msejha alkaline phosphatase li hi importanti għal diversi funzjonijiet tal-ġisem, li jinkludu l-ebusija kif suppost tal-għadam u tas-sniem. Il-pazjenti jkollhom problemi fit-tkabbir u s-saħħa tal-għadam, li jistgħu jwasslu għal għadam miksuri, ugiġh fl-għadam, u diffikultà fil-mixi, kif ukoll diffikultajiet biex jieħdu n-nifs u riskju ta' aċċessjonijiet.

Għalxiex jintuża Strensiq

Is-sustanza attiva fi Strensiq tista' tissostitwixxi l-enzima nieqsa (alkaline phosphatase) f'ipofosfatasija. Tintuża għal kura fit-tul ta' sostituzzjoni tal-enzimi biex timmaniġġja s-sintomi.

X'inhuma l-benefiċċji li Strensiq wera fl-istudji kliniċi

Strensiq wera benefiċċji fil-mineralizzazzjoni tal-iskeletru u tkabbir tal-pazjenti.

2. X'għandek tkun taf qabel ma tuża Strensiq

Tużax Strensiq:

Jekk inti allergiku għal asfotase alfa (ara s-sezzjoni 'Twissijiet u prekawzjonijiet' hawn taħt) jew għal xi sustanza oħra ta' din il-medicina (elenkati fis-sezzjoni 6).

Twissijiet u prekawzjonijiet

- Pazjenti li kienu qed jirċievu asfotase alfa kellhom reazzjonijiet allergiċi, li jinkludu reazzjonijiet allergiċi ta' theddida għall-ħajja li kienu jehtieġu kura medika simili għal dik tal-anafilassi. Pazjenti li kellhom sintomi bħall-anafilassi, kellhom diffikultà biex jiehdu n-nifs, sensazzjoni li qishom qed jifgħu, dardir, nefha madwar l-għajnejn, u sturdament. Ir-reazzjonijiet sehhew fi żmien ftit minuti wara li ttehed asfotase alfa, u jistgħu jiġru f'pazjenti li jiehdu asfotase alfa għal aktar minn sena. Jekk ikollok kwalunkwe wiehed minn dawn is-sintomi, waqqaf Strensiq u fittex għajjnuna medika immedjatement.
- Jekk ikollok reazzjoni anafilattika, jew episodju b' sintomi simili, it-tabib tiegħek se jiddiskuti miegħek l-passi li jmiss u l-possibbiltà li tibda Strensiq mill-ġdid taht superviżjoni medika. Dejjem għandek issegiwi l-istruzzjonijiet ipprovduti mit-tabib tiegħek.
- Fl-istudji, xi effetti sekondarji relatati mal-għajnejn gew irrappurtati kemm f'pazjenti li kienu qed jużaw Strensiq u dawk li ma kinux, probabbilment assoċjati ma' ipofosfatasija. Kellem lit-tabib tiegħek f'każ ta' problemi fil-vista.
- Fuzjoni bikrija tal-għadam tar-ras fi tfal taht il-5 snin giet irrappurtata fi studji kliniċi ta' trabi b' ipofosfatasija, bi u mingħajr l-użu ta' Strensiq. Kellem lit-tabib tiegħek jekk tinnota kwalunkwe tibdil fil-forma tar-ras tat-tarbija tiegħek.
- Jekk tiġi kkurat bi Strensiq, jista' jkollok reazzjoni fis-sit tal-injezzjoni (uġiġh, għoqod, raxx, tibdil fil-kulur) waqt l-injezzjoni tal-mediċina, jew matul is-siġhat wara l-injezzjoni. Jekk ikollok kwalunkwe reazzjoni severa fis-sit tal-injezzjoni, għid lit-tabib tiegħek immedjatement.
- Giet irrappurtata zieda fil-koncentrazzjoni tal-ormon paratirojde u livelli baxxi ta' calcium fl-istudji. B'konsegwenza ta' dan, it-tabib tiegħek jista' jgħidlek biex tiehu supplimenti ta' calcium u vitamina D orali, jekk ikun mehtieġ.
- Żieda fil-piż tista' ssehh matul il-kura tiegħek bi Strensiq. It-tabib tiegħek se jipprovi pariri dwar id-dieta skont il-htieġa.

Mediċini oħra u Strensiq

Għid lit-tabib jew lill-ispizjar tiegħek jekk qieghed tuża, użajt dan l-aħħar jew tista' tuża xi mediċina oħra.

Jekk ikollok bżonn li jsirulek testijiet tal-laboratorju (tagħti d-demmm biex jiġi ttestjat), għid lit-tabib tiegħek li qed tiġi kkurat bi Strensiq. Strensiq jista' jikkawża li xi testijiet juru riżultati ħżiena li jkunu oghla jew aktar baxxi. Għalhekk, tip iehor ta' test jista' jkollu bżonn jintuża jekk tkun qed tiġi kkurat bi Strensiq.

Tqala u treddiġh

Strensiq m'għandux jintuża waqt it-tqala jew it-treddiġh hlief jekk ikun hemm bżonnu b' mod mediku. Jekk inti tqila jew qed tredda', taħseb li tista tkun tqila jew qed tippjana li jkollok tarbija, itlob il-parir tat-tabib jew tal-ispizjar tiegħek qabel tiehu din il-mediċina.

Sewqan u thaddim ta' magni

Din il-mediċina mhix mistennija li jkollha kwalunkwe effett fuq il-hila biex issuq jew thaddem magni.

Informazzjoni importanti dwar xi whud mis-sustanzi ta' Strensiq

Dan il-prodott mediċinali fih anqas minn 1 mmol sodium (23 mg) f'kull kunjett, jiġifieri il-prodott hu essenzjalment 'hieles mis-sodium'.

3. Kif għandek tuża Strensiq

Dejjem għandek tuża din il-mediċina skont il-parir eżatt tat-tabib, l-ispizjar jew l-infermier tiegħek. Dejjem għandek taċċerta ruhek mat-tabib, mal-ispizjar jew mal-infermier tiegħek jekk ikollok xi dubju.

Kif ser tiehu Strensiq se jiġi spjegat lilek minn tabib b'esperjenza fl-immaniġġjar ta' pazjenti b'mard metaboliku. Wara li tkun ġejt imħarreġ mit-tabib, inti tista' tinjetta Strensiq lilek innifsek id-dar.

Dożaġġ

- Id-doża li tirċievi hi bbażata fuq il-piż tal-ġisem tiegħek.
- Id-doża korretta għandha tiġi kkalkulata mit-tabib tiegħek u tikkonsisti minn total ta' 6 mg ta' asfotase alfa għal kull kg ta' piż tal-ġisem u kull ġimgha, mogħtija permezz ta' injezzjoni taħt il-ġilda (subkutanea), (ara t-tabella tad-dożaġġ hawn taħt għal informazzjoni dettaljata dwar il-volum li għandu jiġi injettat, u t-tip ta' kunjetti li għandhom jintużaw, skont il-piż tiegħek).
- Din id-doża totali tista' tingħata jew bhala injezzjoni ta' 1 mg/kg ta' asfotase alfa 6 darbiet fil-ġimgha jew bhala 2 mg/kg ta' asfotase alfa 3 darbiet fil-ġimgha, skont ir-rakkomandazzjoni tat-tabib tiegħek.
- Il-volum massimu għal kull injezzjoni m'għandux jaqbeż 1 ml. Jekk aktar minn 1 ml ikun meħtieġ, se jkollok bżonn tagħmel numru ta' injezzjonijiet immedjatament wara xulxin.

Jekk qed tinjetta 3 x kull ġimgha

Piż tal-Ġisem (kg)	Volum li jrid jiġi injettat	Kodiċi tal-kulur tal-kunnett li jrid jintuża
3	0.15 ml	Blu skur
4	0.20 ml	Blu skur
5	0.25 ml	Blu skur
6	0.30 ml	Blu skur
7	0.35 ml	Oranġjo
8	0.40 ml	Oranġjo
9	0.45 ml	Oranġjo
10	0.50 ml	Blu ċar
11	0.55 ml	Blu ċar
12	0.60 ml	Blu ċar
13	0.65 ml	Blu ċar
14	0.70 ml	Blu ċar
15	0.75 ml	Roża
16	0.80 ml	Roża
17	0.85 ml	Roża
18	0.90 ml	Roża
19	0.95 ml	Roża
20	1 ml	Roża
25	0.50 ml	Aħdar
30	0.60 ml	Aħdar
35	0.70 ml	Aħdar
40	0.80 ml	Aħdar

Jekk qed tinjetta 6 x kull ġimgha

Piż tal-Ġisem (kg)	Volum li jrid jiġi injettat	Kodiċi tal-kulur tal-kunnett li jrid jintuża
6	0.15 ml	Blu skur
7	0.18 ml	Blu skur
8	0.20 ml	Blu skur
9	0.23 ml	Blu skur
10	0.25 ml	Blu skur
11	0.28 ml	Blu skur
12	0.30 ml	Blu skur
13	0.33 ml	Oranġjo
14	0.35 ml	Oranġjo
15	0.38 ml	Oranġjo
16	0.40 ml	Oranġjo
17	0.43 ml	Oranġjo
18	0.45 ml	Oranġjo
19	0.48 ml	Blu ċar
20	0.50 ml	Blu ċar
25	0.63 ml	Blu ċar
30	0.75 ml	Roża
35	0.88 ml	Roża
40	1 ml	Roża
50	0.50 ml	Aħdar
60	0.60 ml	Aħdar
70	0.70 ml	Aħdar
80	0.80 ml	Aħdar
90	0.90 ml	Aħdar (x2)
100	1 ml	Aħdar (x2)

Użu fit-tfal u fl-adolessenti

Bhal fil-każ tal-adulti, id-dożaġġ rakkomandat ta' Strensiq fit-tfal u fl-adolessenti hu 6 mg ta' asfotase alfa kull kg kull ġimgha. Id-doži se jkollhom bżonn jiġu aġġustati regolarment mit-tabib tiegħek hekk kif il-piż tal-ġisem jinbidel.

Rakkomandazzjoniet dwar l-injezzjoni

- Jista' jkollok reazzjoni fis-sit tal-injezzjoni. Aqra sezzjoni 4 b'attenzjoni biex tkun taf liema effetti sekondarji jistgħu jsehhu qabel ma tuża din il-medicina.
- Meta tinjetta regolarment, is-sit tal-injezzjoni għandu jinbidel bejn zoni differenti tal-ġisem, biex tghin halli tnaqqas uġigh u irritazzjoni potenzjali.
- Żoni b'ammont tajjeb ta' xaħam taħt il-ġilda (il-koxxa, id-driegħ) huma l-aħjar postijiet biex tinjetta. Jekk jogħġbok iddiskuti mat-tabib jew l-infermier tiegħek liema huma l-aħjar postijiet għalik.

Qabel ma tinjetta Strensiq, jekk jogħġbok aqra l-istruzzjonijiet li ġejjin b'attenzjoni

- Kull kunjett hu biex jintuża darba biss u għandu jittaqab darba biss. Għandha tintuża biss soluzzjoni akwea li tkun ċara, bla kulur sa f'it safra ċara, minghajr l-ebda sinjali vizibbli ta' deterjorament. Kull fdal tal-prodott mediċinali li ma jkunx intuża jew skart li jibqa' wara l-użu tal-prodott, għandhom jintremew immedjatament.
- Jekk tkun qed tinjetta din il-mediċina inti stess, inti se tintwera kif tipprepara u tinjetta l-mediċina mit-tabib, l-ispizjar jew l-infermier tiegħek. Tinjettax din il-mediċina lilek innifsek hlief jekk tkun ircevejt it-tahrig u tifhem il-procedura.

Kif għandek tinjetta Strensiq:

Aħsel idejk tajjeb bis-sapun u l-ilma.

Nehhi l-għatu protettiv minn fuq il-kunjett ta' Strensiq.

Wara t-tnehhija mill-frigġ, Strensiq għandu jintuża fi żmien massimu ta' siegħa.

Nehhi l-plastik protettiv minn fuq is-siringa li tkun se tintuża.

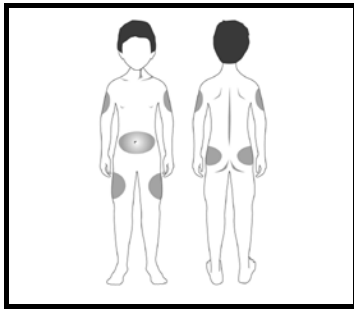
Dejjem uża siringa ġdida li tkun fi plastik protettiv.

Oqgħod attent biex ma twegġax lilek innifsek bil-labra.

Igħbed id-doża korretta ta' Strensiq gos-siringa. Jista' jkolllok bżonn tuża diversi kunjetti biex tigħbed l-ammont kollu meħtieġ biex tilhaq id-doża korretta.

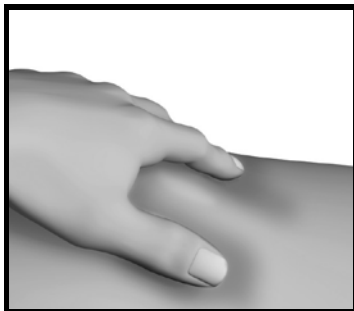
Icċekkja viżwalment li l-volum li jkun fis-siringa ikun korrett.

Il-volum għal kull injezzjoni m'għandux jaqbeż 1 ml. Jekk dan ikun il-każ, numru ta' injezzjonijiet għandhom isiru f'postijiet differenti.

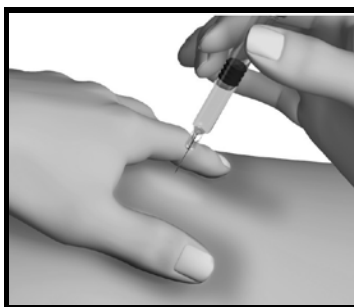


Agħzel post fejn tagħti l-injezzjoni (koxox, żaqq, dirgħajn, warrani). L-aktar postijiet adattati għall-injezzjoni huma mmarkati bil-griz fl-istampa. It-tabib tiegħek se jagħtik parir dwar is-siti possibbli fejn tagħti l-injezzjoni.

NOTA: tużax fi kwalunkwe żoni fejn thoss xi nefha, għoqod ibsin, jew uġiġ; kellem lit-tabib tiegħek dwar kwalunkwe haġa li ssib.

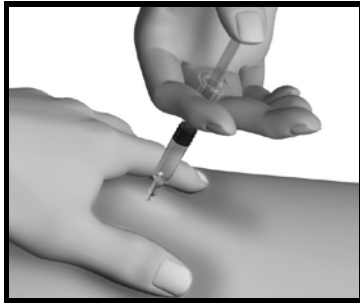


Oqros bil-mod il-ġilda taż-żona magħżula għall-injezzjoni bejn is-saba' l-kbir u l-werrej.



Billi żzomm is-siringa bħal ma żzomm lapex jew dart, daħhal il-labra ġol-ġilda mtella' 'l fuq b'tali mod li tkun f'angolu ta' bejn 45° u 90° mal-wiċċ tal-ġilda.

Għal pazjenti li jkollhom f'it xaham taht il-ġilda jew ikollhom ġilda rqiqa, angolu ta' 45° jista' jkun preferibbli.



Filwaqt li tkompli żżomm il-ġilda, imbotta l-planger tas-siringa biex tinjetta l-medicina, filwaqt li tghodd bil-mod sa 10.

Nehhi l-labra, erhi t-tinja tal-ġilda u bil-mod poġġi biċċa tajjara jew garża fuq is-sit tal-injezzjoni għal ftit sekondi.

Dan se jgħin biex jissigilla t-tessut imtaqqab u jipprevjeni kwalunkwe tnixxija. Togħroxx is-sit tal-injezzjoni wara l-injezzjoni. Jekk jogħġbok poġġi s-siringi, il-kunjetti u l-labra tiegħek f'kontenitur maħsub għal oġġetti ppuntati. It-tabib, l-ispizjar jew l-infermier tiegħek se jagħtuk parir dwar kif tista' tikseb kontenitur maħsub għal oġġetti ppuntati.

Jekk tuża Strensiq aktar milli suppost

Jekk tissuspetta li tkun aċċidentalment tajt doża oghla ta' Strensiq minn dik li nġhatajt riċetta għaliha, jekk jogħġbok ikkuntattja lit-tabib tiegħek għal parir.

Jekk tinsa tuża Strensiq

M'għandekx tinjetta doża doppja biex tpatti għal doża li tkun insejt tiegħu u kkuntattja lit-tabib tiegħek għal parir.

Għal aktar taġhrif, jekk jogħġbok ikkonsulta: asfotasealfa-patienteducation.co.uk



Jekk għandek aktar mistoqsijiet dwar l-użu ta' din il-medicina, staqsi lit-tabib, lill-ispizjar jew l-infermier tiegħek.

4. Effetti sekondarji possibbli

Bhal kull medicina ohra, din il-medicina tista' tikkawża effetti sekondarji, għalkemm ma jidhrux f'kulhadd.

Jekk m'intix ċert x'inhuma l-effetti sekondarji hawn taht, staqsi lit-tabib tiegħek biex jispjegahomlok.

Komuni hafna: jistgħu jaffettwaw aktar minn 1 minn kull 10 persuni

Reazzjonijiet fis-sit tal-injezzjoni waqt l-injezzjoni tal-medicina jew matul is-siġhat wara l-injezzjoni (li jistgħu jwasslu għal hmura, tibdil fil-kulur, hakk, uġiġh, u/jew nefha)

Deni (piressija), irritabilità

Hmura tal-ġilda (eritema)

Uġiġh fl-idejn u fis-saqajn

Kontużjoni (tbengi)

Uġiġh ta' ras

Komuni: jistgħu jaffettwaw sa 1 minn kull 10 persuni

Tertir ta' bard

Għoqod ta' xaham fuq il-wiċċ tal-ġilda (lipoipertrofija), ġilda merhija (cutis laxa), ġilda mġebbda, tibdil fil-kulur tal-ġilda li jinkludi zona aktar ċara tal-ġilda (ipopigmentazzjoni tal-ġilda)

Thossok imdardar (nawseja), tmewwit tal-ħalq (ipoestesija orali)

Uġiġh fil-muskoli (mijaġġija)

Ċikatriċi

Żieda fit-tendenza li titbengel

Fwawar

Infezzjoni tal-ġilda fis-sit tal-injezzjoni (ċellulite fis-sit tal-injezzjoni)

Rappurtar tal-effetti sekondarji

Jekk ikollok xi effett sekondarju, kellem lit-tabib, lill-ispizjar jew l-infermier tieghek. Dan jinkludi xi effetti sekondarju possibbli li mhuwiex elenkat f'dan il-fuljett. Tista' wkoll tirrapporta effetti sekondarji direttament permezz tas-sistema ta' rappurtar nazzjonali imnizzla f'[Appendiċi V](#). Billi tirrapporta l-effetti sekondarji tista' tgħin biex tiġi pprovduta aktar informazzjoni dwar is-sigurtà ta' din il-medicina.

5. Kif taħzen Strensiq

Żomm din il-medicina fejn ma tidhirx u ma tintlaħaqx mit-tfal.

Tużax din il-medicina wara d-data ta' meta tiskadi li tidher fuq il-kartuna u fuq it-tikketta tal-kunjett wara JIS u fuq il-kunjett wara EXP. Id-data ta' meta tiskadi tirreferi għall-ahħar ġurnata ta' dak ix-xahar.

Ahzen fi frigg (2°C – 8°C).

Tagħmlux fil-friza.

Ahzen fil-pakkett oriġinali sabiex tilqa' mid-dawl.

Wara li jinftaħ il-kunjett, il-prodott għandu jintuża immedjatament (f'hin massimu ta' siegħa).

Tarmix medicini mal-ilma tad-dranagg jew mal-iskart domestiku. Staqsi lill-ispizjar tieghek dwar kif għandek tarmi medicini li m'għadekx tuża. Dawn il-mizuri jgħinu għall-protezzjoni tal-ambjent.

6. Kontenut tal-pakkett u informazzjoni oħra

X'fih Strensiq

Is-sustanza attiva hi asfotase alfa. Kull ml ta' soluzzjoni fih 100 mg ta' asfotase alfa.

Kull kuljett ta' 0.8 ml ta' soluzzjoni (100 mg/ml) fih 80 mg ta' asfotase alfa.

Is-sustanzi l-oħra huma sodium chloride, sodium phosphate monobasic monohydrate, sodium phosphate dibasic heptahydrate u ilma għall-injezzjonijiet.

Kif jidher Strensiq u l-kontenut tal-pakkett

Strensiq hu pprezentat bħala soluzzjoni għall-injezzjoni akwea, ċara, bla kulur sa ftit safra, f'kunjetti li jkun fihom 0.8 ml ta' soluzzjoni.

Daqsijiet tal-pakkett ta' 1 jew 12-il kunjett.

Jista' jkun li mhux il-pakketti tad-daqsijiet kollha jkunu fis-suq.

Detentur tal-Awtorizzazzjoni għat-Tqeghid fis-Suq

Alexion Europe SAS

1-15, Avenue Edouard Belin

92500 Rueil-Malmaison

Franza

Manifattur

Alexion Pharma International Operations Unlimited Company

College Business and Technology Park, Blanchardstown

Dublin 15

L-Irlanda

Dan il-fuljett kien rivedut l-ahħar f'

Din il-medicina kienet awtorizzata taħt 'ċirkustanzi eċċezzjonali'.

Dan ifisser li minhabba li l-marda hija rari kien impossibbli li tinkiseb informazzjoni kompluta dwar din il-medicina.

L-Aġenzija Ewropea għall-Medicini ser tirrevedi kull tip ta' informazzjoni ġdida dwar din il-medicina kull sena u dan il-fuljett ser jiġi aġġornat kif meħtieġ.

Sorsi oħra ta' informazzjoni

Informazzjoni dettaljata dwar din il-medicina tinsab fuq is-sit elettroniku tal-Aġenzija Ewropea għall-Medicini: <http://www.ema.europa.eu>. Hemm ukoll links għal siti elettronici oħra dwar mard rari u kura.