

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 tal-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

Chenodeoxycholic acid Ladian 250 mg kapsuli ibsin

2. GHAMLA KWALITATTIVA U KWANTITATTIVA

Kull kapsula iebsa fiha 250 mg ta' chenodeoxycholic acid.

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

3. GHAMLA FARMAĊEWTIKA

Kapsula iebsa

Kapsula ta' daqs 0, 21.7 mm twila b'korp safrani u għatu oranġju, li fih trab bajdani kkompressat.

4. TAGHRIF KLINIKU

4.1 Indikazzjonijiet terapewtiċi

Chenodeoxycholic acid huwa indikat għat-trattament ta' erruri mit-twelid fis-sintesi ta' aċidu biljari prinċipali minhabba nuqqas ta' sterol 27 hydroxylase (ippreżentat bhala ksantomatosi ċerebrotendinus (CTX - cerebrotendinous xanthomatosis) fi trabi, tfal u adolexxenti minn età ta' xahar sa 18-il sena u adulti.

4.2 Pożoloġija u metodu ta' kif għandu jingħata

It-trattament għandu jinbada u jiġi monitorat minn tobbja b'esperjenza fil-ġestjoni ta' CTX jew erruri fit-twelid fis-sintesi ta' aċidu biljari prinċipali.

Matul it-terapija tal-bidu u l-aġġustament tad-doża, il-livelli ta' cholestanol fis-serum u/jew l-alkoħols tal-bilja fl-awrina għandhom jiġu monitorati kull 3 xhur sakemm ikun hemm kontroll metaboliku u mbagħad kull sena. Għandha tintgħażel l-inqas doża ta' chenodeoxycholic acid li effettivament tnaqqas il-cholestanol fis-serum u/jew il-livelli ta' alkoħols tal-bilja fl-awrina sabiex tiġi fi l-ħdan il-firxa normali. Il-funzjoni tal-fwied għandha tiġi monitorata wkoll. Livelli oghla fl-istess waqt ta' enzimi tal-fwied 'il fuq min-normal jista' jindikaw doża eċċessiva. Wara l-perjodu tal-bidu, il-livelli ta' cholestanol, alkoħols tal-bilja fl-awrina u l-funzjoni tal-fwied għandhom jiġu determinati, tal-anqas, kull sena, b'aġġustament fid-doża skont dawn. Jista' jkun li jrid isir sħarriġ addizzjonali u aktar frekwenti sabiex tiġi monitorata t-terapija waqt perijodi ta' żvilupp mgħaġġel, mard fl-istess waqt u tqala (ara sezzjoni 4.6).

Fin-nuqqas ta' rispons terapewtiku persistenti għall-monoterapija b'chenodeoxycholic acid, għandhom jiġu kkunsidrati trattamenti oħra.

Pożoloġija

Adulti

Id-doża tal-bidu fl-adulti hi ta' 750 mg/jum, fi tliet dozi maqsuma kemm-il darba jkun biżżejjed biex il-cholestanol fis-serum u/jew l-alkoħols tal-bilja fl-awrina jiġu normalizzati. Id-doża ta' kuljum, tista'

sussegwentement tizzied b'inkrementi ta' 250 mg għal massimu ta' 1000 mg/jum jekk il-cholestanol fis-serum u/jew l-alkoħols tal-bilja fl-awrina jibgħu għoljien.

Popolazzjoni pedjatrika (xahar -18-il sena)

Id-doża tal-bidu fi tfal hi ta' 5 mg/kg/jum fi tliet dozi maqsumin. Fejn id-doża kkalkulata mhix multipla ta' 250 mg, l-eqreb doża taħt il-massimu ta' 15 mg/kg/jum għandha tiġi magħzula, kemm-il darba hi biżżejjed sabiex il-cholestanol fis-serum u/jew l-alkoħols tal-bilja fl-awrina jiġu normalizzati.

Trabi li għandhom inqas minn xahar

Is-sigurtà u l-effikaċja fi trabi li għandhom inqas minn xahar għadhom ma ġewx stabbiliti. Dejta limitata dwar is-sigurtà hija disponibbli (ara sezzjoni 4.8).

Popolazzjonijiet speċjali

Pazjenti anzjani (≥ 65 sena)

Aġġustament tad-doża mhux meħtieġ.

Indeboliment tal-kliewi

M'hemm l-ebda data disponibbli għall-pazjenti b'indeboliment tal-kliewi. Madanakollu, dawn il-pazjenti għandhom jiġu monitorati b'attenzjoni u d-doża tittrata individwalment.

Indeboliment tal-fwied

M'hemm l-ebda data disponibbli għall-pazjenti b'indeboliment tal-fwied. Madanakollu, dawn il-pazjenti għandhom jiġu monitorati b'attenzjoni u d-doża tittrata individwalment.

Metodu ta' kif għandu jingħata

il-kapsuli ta' chenodeoxycholic acid jistgħu jittieħdu mingħajr ma jiġi meqjus l-ikel. Il-kapsuli ibsin għandhom jittieħdu shaħ b'biżżejjed ilma f'madwar l-istess hin kuljum. Għal trabi u tfal li ma jistgħux jibbilgħu kapsuli, il-kapsuli jistgħu jinfethu b'attenzjoni u l-kontenut jiġi miżjud ma' soluzzjoni ta' 8.4% sodium bicarbonate, ara sezzjoni 6.6.

4.3 Kontraindikazzjonijiet

Sensittività eċċessiva għas-sustanza attiva jew għal kwalunkwe eċċipjent elenkat fis-sezzjoni 6.1.

4.4 Twissijiet speċjali u prekawzjonijiet għall-użu

Monitoraġġ

Wara l-perjodu tal-bidu, il-livelli ta' cholestanol, alkoħols tal-bilja fl-awrina u l-funzjoni tal-fwied għandhom jiġu determinati, tal-anqas, kull sena, u d-doża tiġi aġġustata skont dawn. Jista' jkun li jrid isir aktar sħarriġ addizzjonali jew aktar frekwenti sabiex tiġi monitorata t-terapija waqt perijodi ta' żvilupp mgħaġġel, mard fl-istess waqt u tqala (ara sezzjoni 4.6).

Effetti ta' chenodeoxycholic acid ma' prodotti mediċinali oħrajn

L-għoti fl-istess waqt ta' ciclosporin, sirolimus, phenobarbital mhux rakkomandat, ara sezzjoni 4.5 għal aktar dettalji.

Colestipol jew prodotti mediċinali antaċidi li fihom aluminium hydroxide u/jew smectite għandhom jittieħdu jew saġhtejn qabel jew wara li jittieħed chenodeoxycholic acid. Ara sezzjoni 4.5 għal aktar tagħrif. Chenodeoxycholic acid għandu jittieħed jew siegħa qabel cholestyramine jew 4-6 sigħat wara. Ara sezzjoni 4.5 għal aktar tagħrif.

L-għoti fl-istess waqt ma' kontraċettivi orali mhux rakkomandat, ara sezzjoni 4.5 għal aktar tagħrif. Nisa li jista' jkollhom it-tfal għandhom jużaw metodu effettiv ta' kontraċezzjoni, ara sezzjoni 4.6 għal aktar tagħrif.

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

F'pazjenti b'CTX, ma twettaq l-ebda studju ta' interazzjoni bejn chenodeoxycholic acid u prodotti mediċinali amministrati fl-istess waqt.

Colestipol u prodotti mediċinali antaċidi

Chenodeoxycholic acid m'għandux jingħata flimkien ma' colestipol jew prodotti mediċinali antaċidi li fihom aluminium hydroxide u/jew smectite (aluminium oxide) peress li dawn it-tahlitiet jingħaqdu mas-sustanza attiva ta' chenodeoxycholic acid fl-imsaren u b'hekk jevitaw l-assorbiment mill-ġdid u l-effikaċja. Jekk hu meħtieġ li jittiehed prodott mediċinali li fih sustanza waħda attiva jew aktar għandu jittiehed jew saġhtejn qabel jew wara li jittiehed chenodeoxycholic acid.

Colestyramine

Chenodeoxycholic acid m'għandux jingħata flimkien ma' colestyramine peress li jingħaqad ma' chenodeoxycholic acid fl-imsaren u b'hekk jiġi evitat l-assorbiment mill-ġdid u l-effikaċja. Jekk hu meħtieġ li colestyramine jittiehed allura chenodeoxycholic acid għandu jittiehed jew siegħa qabel colestyramine jew 4-6 sigħat wara.

Ciclosporin u sirolimus

Intwera li ciclosporin inaqqas is-sintesi ta' chenodeoxycholic acid billi jimpedixxi CYP27A1 u jżid l-attività ta' HMG CoA reductase. Effett simili fuq CYP27A1, anke jekk f'dożi oġhla, ġie osservat ukoll b'sirolimus. L-ġhoti fl-istess waqt ta' chenodeoxycholic acid b'ciclosporin jew sirolimus għandu jiġi evitat. Jekk l-ġhoti ta' ciclosporin jew sirolimus hu kkunsidrat meħtieġ, il-livelli fis-serum u l-alkoħol tal-bilja fl-awrina għandhom jiġu monitorati mill-qrib u d-doża ta' chenodeoxycholic acid tiġi għaldaqstant aġġustata.

Phenobarbital

L-ġhoti fl-istess waqt ta' chenodeoxycholic acid ma' phenobarbital iżżid l-HMG CoA reductase u b'hekk tikkontrabilanċja wieħed mill-effetti farmakodinamiċi ta' chenodeoxycholic acid f'CTX. Jekk l-ġhoti ta' phenobarbital hu kkunsidrat meħtieġ, il-livelli ta' l-alkoħol tal-bilja fis-serum u fl-awrina għandhom jiġu monitorati mill-qrib u d-doża ta' chenodeoxycholic acid għandha tiġi għaldaqstant aġġustata.

Kontraċettivi orali

L-ġhoti ta' kontraċettivi orali jnaqqas id-daqs miġbur ta' chenodeoxycholic acid. Għalhekk kontraċettivi orali jistgħu jaggravaw in-nuqqas sottostanti u jikkontrabilanċjaw l-effettività ta' chenodeoxycholic acid f'CTX. L-ġhoti fl-istess waqt ma' kontraċettivi orali mhux rakkomandat.

4.6 Fertilità, tqala u treddiġh

Nisa li jista' jkollhom it-tfal

Nisa li jista' jkollhom it-tfal għandhom jużaw metodu effettiv ta' kontraċezzjoni. L-użu ta' kontraċettivi orali mhux rakkomandat f'pazjenti li jkunu qed jieħdu chenodeoxycholic acid, ara sezzjoni 4.5 għal aktar taġhrif.

Tqala

Pazjenti b'CTX u livell għoli ta' cholestanol ġew osservati li jkollhom eżiti avversi waqt it-tqala. Żewġ imwiet fl-utru f'omm b'CTX ġew rapportati fil-letteratura medika. Żewġ tqalat f'ommijiet b'CTX irriżultaw fi trabi prematuri b'evidenza ta' żvilupp ritardat għol-utru rapportati wkoll fil-letteratura medika. M'hemmx dejta jew hemm dejta limitata dwar l-użu ta' chenodeoxycholic acid f'nisa tqal. Studji f'animali wrew effett tossiku fuq is-sistema riproduttiva (ara sezzjoni 5.3).

Chenodeoxycholic acid mhux rakkomandat waqt it-tqala u f'nisa li jista' jkollhom it-tfal li mhux jużaw kontraċezzjoni.

Treddiġh

Mhux magħruf jekk chenodeoxycholic acid/metaboliti jiġux eliminati fil-ħalib tal-bniedem.

Riskju għat-trabi li għadhom jitwiieldu jew dawk żgħar ma jistax jiġi eskluż.

Għandha tittiehed deċiżjoni jekk il-mara twaqqafx it-treddiġh jew twaqqafx it-trattament b'chenodeoxycholic acid, wara li jiġi kkunsidrat il-benefiċċju ta' treddiġh għat-tarbija u l-benefiċċju tat-trattament għall-mara.

Fertilità

Chenodeoxycholic acid huwa aċidu biljari endoġenu għal terapija sostitutiva u mhux previst li jkun hemm effetti fuq il-fertilità f'dożi terapewtiċi.

4.7 Effetti fuq il-hila biex issuq u thaddem magni

Chenodeoxycholic acid m'għandu l-ebda influwenza jew influwenza neglīgibbli fuq il-kapaċità ta' sewqan u thaddim ta' magni.

4.8 Effetti mhux mixtieqa

Sommarju tal-profil ta' sigurtà

Reazzjonijiet avversi f'pazjenti (kemm adulti u tfal) li jirċievu Chenodeoxycholic acid huma ġeneralment hfief għal moderati fis-severità tagħhom: ir-reazzjonijiet prinċipali osservati huma mogħtija fit-tabella t'hawn taht. Il-każijiet kienu temporanji u ma xekklux it-terapija.

Lista f'tabella ta' reazzjonijiet avversi

Ir-reazzjonijiet avversi huma gradati skont is-sistema ta' klassifika tal-organi permezz tal-konvenzjoni li ġejja: 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 ($< 1/10,000$), mhux magħruf (ma jistax jiġi stmat mit-tagħrif disponibbli).

Sistema ta' klassifika tal-organi fid-database MedDRA	Terminu preferut	Frekwenza
Disturbi gastrointestinali	Stitikezza	mhux magħruf
Disturbi fil-fwied u fil-marrara	Reazzjonijiet avversi tal-fwied	mhux magħruf

Deskrizzjoni ta' reazzjonijiet avversi magħżula

F'żewġ studji li ma kinux ta' intervent b'chenodeoxycholic acid total ta' tliet reazzjonijiet avversi ġew rapportati fi tlieta mit-63 pazjent (popolazzjoni sikura). It-tliet reazzjonijiet avversi lkoll ma kinux serji. Każ wiehed ta' stitikezza hafifa intermittenti sehhet f'adult u każ ieħor f'tifel jew tifla. Każ wiehed ta' reazzjonijiet avversi fil-fwied sehħ f'tarbija ta' ġimghatejn iddijanjustikata b'CTX u hija diskussa fit-taqsimha t'hawn taht.

Popolazzjoni pedjatrika

F'żewġ studji mhux ta' intervent b'chenodeoxycholic acid, total ta' 14-il pazjent pedjatriku b'CTX ġew trattati b'Chenodeoxycholic acid: Tarbija 1 (0 sa $<$ sentejn), 6 itfal (2 sa $<$ 12-il sena) u 7 adolexxenti (12-il sena sa $<$ 18-il sena). Il-pazjenti pedjatriċi kollha rċevew 15 mg/kg/jum bhala doża inizjali.

L-unika tarbija arwolata pprezentat livelli għoljin għal testijiet tal-funzjoni tal-fwied fi żmien sitt ġimghat mill-bidu tat-trattament. Il-funzjoni tal-fwied tat-tarbija nnormalizzat malli twaqqaf b'mod temporanju t-trattament b'Chenodeoxycholic acid. Is-supplimentazzjoni b'chenodeoxycholic acid ġiet mibdija mill-ġdid u mantenuta f'doża aktar baxxa ta' 5 mg/kg/jum minghajr aktar kumplikazzjonijiet.

Dan il-każ ta' reazzjonijiet avversi tal-fwied f'tarbija pprezenta thassib multiplu, bhall infezzjoni tal-parechovirus konkomitanti, l-għoti fl-istess waqt ta' prodotti mediċinali magħrufa li jaffettwaw il-funzjoni tal-fwied (acyclovir u phenobarbital) u l-preżenza ta' iperbilirubinemija fit-twelid.

It-tagħrif dwar is-sigurtà pprezentat għal reazzjonijiet avversi tal-fwied hu derivat minn pazjenti pedjatriċi. Minhabba r-rarità ta' CTX, il-letteratura disponibbli mhix biżżejjed biex tiżvela differenza fis-sikurezza ta' chenodeoxycholic acid fi ħdan gruppi ta' età pedjatrika jew bejn pazjenti pedjatriċi u adulti.

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-professionisti tal-kura tas-saħħa huma mitluba jirrapportaw kwalunkwe reazzjoni avversa suspettata permezz **tas-sistema ta' rappurtar nazzjonali mniżżla f' Appendiċi V**.

4.9 Doża eċċessiva

Il-potenzjal għal ħsara minn doża eċċessiva huwa kkonsidrat estremament baxx, peress li akkumulazzjoni ta' chenodeoxycholic acid hija improbabbli minhabba mekkaniżmu endoġenu effiċjenti ta' eliminazzjoni u eskrezzjoni.

5. PROPRJETAJIET FARMAKOLOĠIĊI

5.1 Proprjetajiet farmakodinamiċi

Kategorija farmakoterapewtika: Passaġġ alimentari u metabolizmu - Terapija biljari - Taħlitiet ta' aċidu biljari, Kodiċi ATC: A05AA01

Mekkaniżmu ta' azzjoni

Chenodeoxycholic acid esoġenu jintuża bħala terapija ta' sostituzzjoni biex jirrestawra l-impediment risponsiv mitluf għan-nuqqas/l-assenza ta' chenodeoxycholic acid endoġenu. F'CTX, difett fil-ġene CYP27A1 jirriżulta fin-nuqqas tal-enzima mitokondrijali sterol 27-hydroxylase. Dan in-nuqqas jimpedixxi s-sintesi tal-aċidi biljari ewlenien permezz tal-passaġġ klassiku (passaġġ newtrali) u dak alternattiv (aċiduz). Madanakollu, cholic acid xorta jiġi fformat permezz tal-passaġġ mikrosomali alternattiv. Ir-riżultat nett huwa gabra shiħa ta' aċidu biljari li jkun severament defiċjenti f'chenodeoxycholic acid imma arrikkit b'cholic acid.

F'CTX, id-defiċjenza ta' chenodeoxycholic acid jikkaġuna nuqqas ta' rispons għal kolesterol 7 alpha hydroxylase (CYP7A1) u HMG Co A reductase, li jwassal għal żieda fil-produzzjoni ta' aċidi biljari atipiči, alkoħols biljari u cholestanol li jikkaġunaw konsegwenzi patoloġiċi tal-kondizzjoni. Sostituzzjoni esoġenuża b'Chenodeoxycholic acid timpedixxi CYP7A1 (permezz tar-riċettatur nukleari, FXR) u HMG Co A reductase, b'hekk tiġi restawrata l-impediment ta' rispons.

L-effetti farmakodinamiċi primarji ta' chenodeoxycholic acid huma:

1. Produzzjoni mnaqqsa ta' kolesterol: inaqqs il-kolestanol fis-serum (azzjoni fuq HMG Co reductase).
2. Produzzjoni mnaqqsa ta' kolestanol: inaqqs il-kolestanol fis-serum (azzjoni fuq HMG CoA reductase u CYP7A1)
3. Produzzjoni mnaqqsa ta' alkoħols biljari atipiči u aċidi biljari: permezz ta' restorazzjoni tar-rispons għall-impediment tas-sintesi ta' aċidu biljari prinċipali (azzjoni fuq CYP7A1).

Effikaċja klinika u sigurtà

L-effikaċja u s-sigurtà kienu studjati f'żewġ provi retrospettivi f'żewġ ċentri fl-Ewropa. L-età medja tal-popolazzjoni ta' pazjenti fl-istudju ewlieni kienet inqas minn 25.8 snin milli fl-istudju t'appoġġ li kienet ta' 35 sena li rriflettiet ukoll il-livell ta' diżabilità preżenti fiż-żewġ koorti qabel il-bidu tat-trattament, bl-istudju t'appoġġ ikollu punteġġ oghla ta' diżabilità fil-linja bażi.

Fl-istudju ewlieni, CDCA-STUK-15-001 trattament ta' pazjenti b'CTX b'chenodeoxycholic acid 750-1000 mg/jum f'adulti jew 5-15 mg/kg/jum fi trabi u tfal kien assoċjat ma' tnaqqis statistikament

sinjifikanti fil-livelli medji ta' kolestanol fis-serum mil-linja bażi għal wara l-linja bażi fil-popolazzjoni globali u fiż-żewġ sottogrupperi ta' pazjenti ta' < 21 sena jew ≥ 21 sena fl-ewwel trattament. Il-livell ta' alkoħol biljari fl-awrina naqas. Punteġġi fl-iskala ta' diżabilità newroloġika (Rankin u EDSS) stabilizzaw jew marru għall-aħjar bil-viżita klinika attwali f'84.6% u 76.9% ta' pazjenti rispettivament. Punteġġi medji ta' Rankin u EDSS urew żieda żgħira ħafna (aggravament) mil-linja bażi għall-viżita klinika attwali f' 0.08 ± 0.74 u 0.27 ± 1.24 fil-popolazzjoni globali u din iż-żieda ma kinetx statistikament sinjifikanti. Kien hemm titjib statistikament sinjifikanti ($p = 0.04$) (tnaqqis) ta' -0.31 ± 0.48 fil-punteġġ medju ta' Rankin fis-sottogrupp ta' < 21 sena.

Sinjali u sintomi tal-marda rriżolvew rwieħhom, tjiebu jew stabilizzaw fil-maġġoranza ta' pazjenti matul l-istudju. Id-dijarea sparixxiet f'100% (23/23 pazjent) tal-pazjenti li kellhom is-sintomu fil-linja bażi. Kien hemm riżoluzzjoni, titjib jew stabilizzazzjoni fi 88.9% (16/18) tal-pazjenti b'indeboliment konjittiv. L-epilessija rriżolviet 100% (3/3 pazjenti) u l-polinewropatija stabilizzat jew tjiebet għal 100% (11/11). Disfunzjoni piramidali tjiebet jew stabilizzat f'60% (10/15) u diżfunzjoni ċerebrali fi 88.7% (12/14). Indeboliment psikjatriku rriżolva, tjieb jew stabilizza f'85.7% (6/7) tal-pazjenti. Madanakollu, għas-sintomi ta' Parkinson, manifestazzjoni/assoċjazzjoni ta' marda rari li sehhet f'zewġ pazjenti biss waqt il-kors tal-istudju, ma kienx hemm rispons.

Fl-istudju t'appoġġ CDCA-STRCH-CR-14-001 it-trattament ta' pazjenti b'CTX b'chenodeoxycholic acid 750 mg/jum mogħti għal żmien medjan ta' 5.75 snin kien assoċjat ma' tnaqqis statistikament sinjifikanti fil-livelli ta' kolestanol fis-serum mil-linja bażi għal kull viżita wara l-linja bażi. Il-livelli medji ta' 7 α -hydroxy-4-cholesten-3one tnaqqsu b'mod sinjifikanti mil-linja bażi għal Viżti 1 u 2 ta' wara l-linja bażi. Il-livelli ta' vitamina D u PTH naqqsu mil-linja bażi it-tnejn għal wara viżti ta' trattament u l-livelli ta' pyruvate naqqsu mil-linja bażi għall-ewwel viżta ta' wara t-trattament. Il-punteġġi ta' Rankin u EDSS baqgħu stabbli f'61.5% u 50% ta' pazjenti rispettivament, madanakollu kien hemm aggravar globali tal-punteġġ medji mil-linja bażi. Żidiet fid-densità minerali tal-ġhadam (punteġġ Z) kienu osservati fl-ispina lumbari fiż-żewġ viżti ta' wara t-trattament u fil-ġenbejn totali wara t-trattament f'Viżta 2. Sinjali u sintomi tal-marda baqgħu stabbli fil-maġġoranza tal-pazjenti. Id-dijarea tjiebet u sparixxiet f'64.3% tal-pazjenti li kellhom is-sintomu preżenti fil-linja bażi.

L-ebda wieħed mill-pazjenti ma wera każijiet avversi relatati mat-trattament u chenodeoxycholic acid wera profil ta' sikurezza sodisfaċenti fir-rigward il-parametri ta' rutina ta' sikurezza tal-laboratorju (ematoloġija u kimika klinika).

5.2 Tagħrif farmakokinetiku

Tagħrif jeżisti biss għall-popolazzjoni adulta.

Chenodeoxycholic acid huwa aċidu biljari endoġenu fil-bniedem, li hu regolat b'mod strett bit-tnixxija tiegħu fil-bilja permezz ta' pompi esportaturi u detossifikazzjoni b'sulfazzjoni. Barra minn sulfazzjoni, l-aċidu biljari jista' wkoll jiġi detossifikat permezz ta' glukronidazzjoni.

Chenodeoxycholic acid mogħti oralment jiġi assorbit fil-musrana ż-żgħira. Ir-riassorbiment ma hux komplut. Porzjoni żgħira ta' chenodeoxycholic acid jiġi eliminat mal-ippurgar.

Wara riassorbiment fl-imsaren, l-aċidu biljari jiġi kważi kompletament konjugat għall-aċidi amminiċi glycine u taurine u mbagħad jiġi eliminat għal darb' oħra fil-bilja.

Fl-imsaren chenodeoxycholic acid u l-konjugati tiegħu glycine u taurine jiġu dekomposti minn batterji. Id-dekonjugazzjoni tirriżulta fl-aċidu biljari liberu, ossidazzjoni fis-7-keto-lithocholic acid u lithocholic acid (3 α -hydroxycholanic acid) huwa f'format bl-eliminazzjoni tal-grupp ta' 7-hydroxy. Fil-waqt li 7-keto-lithocholic acid jista' jiġi f'format parzjalment fil-musrana l-kbira u wkoll fil-fwied f'chenodeoxycholic acid u ursodeoxycholic acid (3 α -, 7 β -di-hydroxycholanic acid), lithocholic acid jiġi assorbit f'ammonti żgħar u b'hekk jiġi eliminat prinċipalment mal-ippurgar.

Il-half-life bijoloġiku ta' chenodeoxycholic acid huwa madwar 4 ijiem.

Ir-riassorbiment ta' chenodeoxycholic acid hu varjabbli (29 - 84%). Wara trattament b'chenodeoxycholic acid, is-sintesi endoġena tal-aċidi biljari primarji, aċidu koliku u chenodeoxycholic acid, tiġi impedita.

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

Ma sarux studji formali dwar is-sigurtà qabel l-użu kliniku, madanakollu tagħrif fil-letteratura medika ma tirrilevax periklu speċjali għall-bniedem abbażi ta' studji konvenzjonali dwar tossiċità b'doża unika, tossiċità b'doża ripetuta u potenzjal karċinoġeniku.

L-ispeċi ġerriema u primati studjati kellhom nuqqas ta' kapaċità effiċjenti ta' sulfatazzjoni għall-ikkonjugar ta' lithocholic acid, u għalhekk urew epatotossiċità. B'kuntrast, il-konjugazzjoni ta' lithocholic acid sulfate fil-bniedem evitat l-epatotossiċità evidenti, kif muri fit-tossiċità ta' speċi ta' annimali wara ddożar ripetut.

Tossiċità riproduttiva

Studji ta' tossiċità tal-iżvilupp fil-firien, fniek tal-indi u primati wrew nuqqas ta' effetti teratoġeniċi. Fi studji fuq xadini reżu u babwini ġie muri li doża ta' chenodeoxycholic acid f'annimali tqal (b'5-120 mg/kg/jum għal xadini reżu; b'18-38 mg/kg/jum għal babwini) ikkawżat patoloġija tal-fwied fil-feti li qed jiżviluppaw. Effetti patoloġiċi fl-adrenali u l-kliwi kienu osservati wkoll fil-feti ta' xadini reżu. Effetti maternali fix-xadini reżu, imma mhux fil-babwini, kienu jinkludu dijarea, remettar, telf fil-piż u tnaqqis fil-konsum tal-ikel.

6. TAGHRIF FARMAĊEWTIKU

6.1 Lista ta' eċċipjenti

Kontenut tal-kapsula

Lamtu tal-qamhrrun
Magnesium stearate
Silica, anidru kollojdali
Ilma

Il-qoxra tal-kapsula

Ġelatina
Titanium dioxide
Quinoline yellow
Erythrosine

6.2 Inkompatibbiltajiet

Mhux applikabbli.

6.3 Żmien kemm idum tajjeb il-prodott mediċinali

3 snin.

6.4 Prekawzjonijiet speċjali għall-ħażna

Dan il-prodott mediċinali ma jehtieg l-ebda kundizzjoni ta' ħażna speċjali.

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

Il-kapsuli huma ppakkjati f'folji ta' polyvinyl chloride (PVC) issiġillati b'folja tal-aluminju u ppakkjati f'kaxxi tal-kartun.

Daqs tal-pakketti: 100 kapsula

6.6 Prekawzjonijiet speċjali għar-rimi u għal immaniġġar ieħor

Pazjenti li mhumiex kapaċi jibilgħu kapsuli

Għal tfal, adolexxenti u adulti li ma jistgħux jibilgħu kapsuli u/jew li jehtieġu doża ta' inqas minn 250 mg, il-kapsula tista' tinfetaħ, l-kontenut jiġi magħdud ma' 25 mL ta' soluzzjoni ta' 8.4% ta' sodium bicarbonate (1 mmol/mL) u mhallat biex tiġi prodotta suspensjoni li fiha 10 mg/mL chenodeoxycholic acid

Għat-trabi l-kapsuli jistgħu jinfethu, il-kontenut tagħhom jiġi miżjud ma' 50 mL ta' 8.4% (1 mmol/mL) ta' soluzzjoni ta' sodium bicarbonate u mhallat biex jipproduċi sospensjoni li fiha 5 mg/mL ta' chenodeoxycholic acid.

Is-sustanza attiva fiha nnifisha ser tinhall fis-soluzzjoni ta' sodium bicarbonate u tidher bħala sospensjoni għax mhux il-komponenti kollha tal-kapsula ser jinħallu. Is-sospensjoni tiġi fformata b'mod faċli u tkun lesta meta ma jkunx hemm aktar la għenqud jew trab.

Huwa rakkomandat li din is-sospensjoni tiġi mhallta fl-ispizerija u l-istruzzjonijiet dwar kif tingħata s-sospensjoni jingħataw lill-ġenitur.

Is-sospensjoni għandha tinzamm fi flixxun. M'għandekx tpoġġi la fil-frigġ jew fil-friżer. Is-sospensjoni hija stabbli għal sa 7 ijiem.

L-ispizerija għandha tforni siringi ta' dozi orali ta' volum u gradazzjoni xierqa għall-għoti tas-sospensjoni. Il-volumi korretti għandhom preferibbilment jiġu mmarkati fuq is-siringa orali.

It-tabib għandu jipprovdi informazzjoni dwar kif għandha tingħata d-doża skont il-piż tat-tifel jew it-tifla. Il-firxa tad-doži fit-tfal hi ta' bejn 5-15 mg/kg kuljum.

Aktar informazzjoni hija fornuta fil-fuljett tal-pakkett taħt Informazzjoni għal Professionisti fil-Qasam tal-Kura tas-Saħħa Biss.

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

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

Leadiant GmbH
Liebherrstr. 22
80538 Munich
Il-Ġermanja
Telefown: +49 (0)89 5506675 – 0
Faks: +49 (0) 89 55 066 75 25
posta elettronika: info@leadiantbiosciences.com

8. NUMR(U/I) TAL-AWTORIZZAZZJONI GHAT-TQEGHID FIS-SUQ

EU/1/16/1110/001

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

Data tal-ewwel awtorizzazzjoni: 10/04/2017

10. DATA TA' REVIZJONI TAT-TEST

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

ANNEX II

- A. MANIFATTUR(I) RESPONSABBLI MILL-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 EFFETTIV TAL PRODOTT MEDIĊINALI**
- E. OBBLIGU SPEĊIFIKU BIEX MIŻURI TA' WARA L-AWTORIZZAZZJONI JIĠU KOMPLUTI GHALL-AWTORIZZAZZJONI GHAT TQEGHID FIS-SUQ TAHT ĊIRKOSTANZI EĊĊEZZJONALI**

A. MANIFATTUR(I) RESPONSABBLI MILL-HRUĠ TAL-LOTT

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

Pharmaloop S.L.
C/Bolivia, no 15
Polígono Industrial Azque
Alcalá de Henares
Madrid 28806
Spanja

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 biex jiġu pprezentati rapporti perjodiċi aġġornati dwar is-sigurtà għal dan il-prodott mediċinali huma mniżżla fil-lista tad-dati ta' referenza tal-Unjoni (lista EURD) prevista skont l-Artikolu 107c(7) tad-Direttiva 2001/83/KE u kwalunkwe aġġornament sussegwenti ppubblikat fuq il-portal web Ewropew tal-mediċini.

Id-detentur tal-awtorizzazzjoni għat-tqeghid fis-suq għandu jipprezenta l-ewwel rapport perjodiku aġġornat dwar is-sigurtà għal dan il-prodott fi żmien 6 xhur mill-awtorizzazzjoni.

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 meħtieġa ta' farmakovigilanza 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 u r-riskju jew minhabba li jintlaħaq għan importanti (farmakovigilanza jew minimizzazzjoni tar-riskji).

E. OBBLIGU SPEĊIFIKU BIEK MIŻURI TA' WARA L-AWTORIZZAZZJONI JIĠU KOMPLUTI GHALL-AWTORIZZAZZJONI GHAT-TQEGHID FIS-SUQ TAHT ĊIRKOSTANZI EĊĊEZZJONALI

Peress li din hi approvazzjoni 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
<p>Sabiex jingabar tagħrif dwar is-sigurtà u l-effikaċja fuq perijodu ta' żmien twil minn fuq pazjenti trattati b'chenodeoxycholic acid, l-MAH għandu jissottometti r-riżultati derivanti mir-reġistru ta' pazjenti b'erruri tat-twelid fis-sintesi t'aċidu biljari primarju minħabba deficjenza ta' sterol 27 hydroxylase fi trabi, tfal u adolexxenti minn età ta' xahar sa 18-il sena u adulti.</p>	<p>Protokoll – billi 30/11/2017</p> <p>Riżultati ta' studju - PSUR u reviżjonijiet ta' stimi annwali</p>

ANNEX III

TIKKETTAR U FULJETT TA' TAGHRIF

A. TIKKETTAR

IT-TAGHRIF GHANDU JIDHER FUQ L-IMBALLAĠĠ ESTERN

KARTUNA TA' BARRA

1. ISEM IL-PRODOTT MEDIĊINALI

Chenodeoxycholic acid Leadiant 250 mg kapsuli ibsin
chenodeoxycholic acid

2. DIKJARAZZJONI TAS-SUSTANZA ATTIVA

Kull kapsula fiha 250 mg ta' chenodeoxycholic acid.

3. LISTA TA' EĊĊIPJENTI

4. GHAMLA FARMAĊEWTIKA U KONTENUT

100 kapsula iebsa

5. MOD TA' KIF U MNEJN JINGHATA

Aqra l-fuljett ta' tagħrif qabel l-użu.
Użu orali

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

Żomm fejn ma jidhirx u ma jintlaħaqx mit-tfal.

7. TWISSIJ(A/IET) SPEĊJALI OHRA, JEKK MEHTIEĠA

8. DATA TA' SKADENZA

EXP:

9. KONDIZZJONIJIET SPEĊJALI TA' KIF JINHAŻEN

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

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

Leadiant GmbH
Liebherrstr. 22
80538 Munich
Il-Ġermanja

12. NUMR(U/I) TAL-AWTORIZZAZZJONI GHAT-TQEGHID FIS-SUQ

EU/1/16/1110/001

13. NUMRU TAL-LOTT

Lot:

14. KLASSIFIKAZZJONI ĠENERALI TA' KIF JINGHATA

15. STRUZZJONIJIET DWAR L-UŻU

16. INFORMAZZJONI BIL-BRAILLE

Chenodeoxycholic acid Leadiant

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-FOLJI JEW FUQ L-ISTRIXXI
FOLJI**

1. ISEM IL-PRODOTT MEDIĊINALI

Chenodeoxycholic acid Leadiant 250 mg kapsuli ibsin
chenodeoxycholic acid

2. ISEM TAD-DETENTUR TAL-AWTORIZZAZZJONI GHAT-TQEGHID FIS-SUQ

Leadiant GmbH

3. DATA TA' SKADENZA

EXP

4. NUMRU TAL-LOTT

Lot

5. OHRAJN

B. FULJETT TA' TAGHRIF

Fuljett ta' taghrif: Informazzjoni għall-utent

Chenodeoxycholic acid Leadiant 250 mg kapsuli ibsin chenodeoxycholic acid

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

Aqra l-fuljett ta' taghrif kollu bir-reqqa qabel tibda tiehu din il-mediċina peress li fih informazzjoni importanti għalik.

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

F'dan il-fuljett

1. X'inhu Chenodeoxycholic acid Leadiant u għal xiex jintuża
2. X'għandek tkun taf qabel ma' tiehu Chenodeoxycholic acid Leadiant
3. Kif għandek tiehu Chenodeoxycholic acid Leadiant
4. Effetti sekondarji possibbli
5. Kif taħžen Chenodeoxycholic acid Leadiant
6. Kontenut tal-pakkett u informazzjoni oħra

1. X'inhu Chenodeoxycholic acid Leadiant u għal xiex jintuża

Il-kapsuli ta' Chenodeoxycholic acid Leadiant fihom sustanza msejha chenodeoxycholic acid. Din is-sustanza ġeneralment tiġi prodotta fil-fwied mill-kolesterol. Hija parti mill-bilja, fluwidu li jgħin fid-diġestjoni ta' grass u vitamini mill-ikel. Pazjenti b'kundizzjoni rari magħrufa bħala ksantomatosi ċerebrotendinus (CTX - cerebrotendinous xanthomethosis) ma jistgħux jipproduċu chenodeoxycholic acid u dan jikkawża akkumulazzjoni ta' depożiti ta' grass f'diversi partijiet tal-ġisem. Dan jista' jikkawża ħsara fil-partijiet affettwati.

Il-kapsuli ta' Chenodeoxycholic acid Leadiant jittrattaw CTX billi jissostitwixxu l-chenodeoxycholic acid, li jipprevjeni l-akkumulazzjoni ta' depożiti ta' grass.

Il-kapsuli ta' chenodeoxycholic acid Leadiant jistgħu jintużaw mill-età ta' xahar u pazjenti b'CTX ser ikunu jeħtieġu trattament għall-kumpliment ta' hajjithom.

2. X'għandek tkun taf qabel ma' tiehu Chenodeoxycholic acid Leadiant

Tihux Chenodeoxycholic acid Leadiant

- jekk inti allergiku għal chenodeoxycholic acid jew għal xi sustanza oħra ta' din il-mediċina (imniżżla fis-sezzjoni 6)

Twissijiet u prekawzjonijiet

Chenodeoxycholic acid Leadiant għandu jintuża taħt superviżjoni medika. Waqt it-trattament tiegħek, it-tabib tiegħek ser iwettaq testijiet tad-demem u tal-awrina biex jimmonitorja r-rispons tiegħek għal din il-mediċina, u jaġġusta d-doża tiegħek, jekk ikun meħtieġ. It-tabib tiegħek ser jagħtik parir jekk għal xi raġuni jkollok twaqqaf it-trattament tiegħek b'Chenodeoxycholic acid Leadiant.

Trabi

Is-sigurtà u l-effikaċja ta' Chenodeoxycholic acid Ladiant ma ġiex studjat fi trabi li għandhom inqas minn xahar.

Mediċini oħra u Chenodeoxycholic acid Ladiant

Għid lit-tabib jew lill-ispizjar tiegħek jekk qed tieħu, hađt dan l-aħħar jew tista' tieħu xi mediċini oħra.

Il-mediċini li ġejjin jistgħu jaffettwaw il-livelli ta' Chenodeoxycholic acid Ladiant:

- ciclosporin u sirolimus (mediċini użati biex irażżnu s-sistema immuni)
- phenobarbital (mediċina użata għal epilessija)

Jekk it-tabib tiegħek jikkonsidra li hu meħtieġ li tieħu ciclosporin, sirolimus jew phenobarbital, huwa ser jimmonitorja mill-qrib ir-riżultati minn testijiet tad-demem u l-awrina u jaġġusta d-doża ta' Chenodeoxycholic acid Ladiant jekk meħtieġ.

Kontraċettivi orali jistgħu jaffettwaw il-mod kif Chenodeoxycholic acid Ladiant jaħdem u jaġhmluh inqas effettiv. Mhux rakkomandat li tieħu kontraċettivi orali waqt li tkun qed tieħu Chenodeoxycholic acid Ladiant. Jekk jogħġbok iddiskuti metodi kontraċettivi adattati mat-tabib tiegħek.

Il-mediċini li ġejjin jistgħu jnaqqsu l-effett ta' Chenodeoxycholic acid Ladiant:

- colestyramine, colestipol (hekk imsejha sekwestranti tal-aċidu biljari)
- mediċini għat-trattament ta' hruq fl-istonku (antaċidi) li fihom aluminium hydroxide u/jew smectite (aluminium oxide)

Jekk hu meħtieġ li colestyramine jittieħed allura hu Chenodeoxycholic acid Ladiant jew siegħa qabel colestyramine jew 4-6 sigħat wara.

Għal mediċini l-oħra f'din il-lista, huđhom jew saġhtejn qabel jew saġhtejn wara t-teħid ta' Chenodeoxycholic acid Ladiant.

Jekk jogħġbok għarraf lit-tabib tiegħek jekk qed tieħu minn dawn il-mediċini.

Tqala u treddiġh

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 tieħu din il-mediċina.

Mhux rakkomandat li tieħu Chenodeoxycholic acid Ladiant waqt it-tqala jew it-treddiġh. Mhux magħruf jekk Chenodeoxycholic acid Ladiant jgħaddix fil-ħalib tas-sider.

In-nisa għandhom jużaw kontraċettiv effettiv waqt li jkunu qed jieħdu chenodeoxycholic acid sigma tau. Kontraċettivi orali mhumiex rakkomandati. Jekk jogħġbok iddiskuti metodi kontraċettivi adattati mat-tabib tiegħek.

Sewqan u thaddim ta' magni

Chenodeoxycholic acid Ladiant mhux mistenni li jaffettwa l-hila tiegħek biex issuq jew thaddem magni.

3. Kif għandek tieħu Chenodeoxycholic acid Ladiant

Dejjem għandek tieħu din il-mediċina skont il-parir tat-tabib tiegħek. Iċċekkja mat-tabib tiegħek jekk ikollok xi dubju.

Id-doża li s-soltu tingħata fil-bidu fl-adulti hi ta' kapsula waħda ta' 250 mg tliet darbiet kuljum. Id-doża massima hi ta' kapsula waħda ta' 250 mg erba' darbiet kuljum. Il-kapsuli ibsin għandhom jinbelgħu sħaħ mal-ilma f'madwar l-istess ħin kuljum. Il-kapsuli jistgħu jittieħdu mal-ikel jew mingħajru. It-tabib tiegħek ser jiddeċiedi jekk iżidx id-doża skont kif ġismek jirrispondi għat-trattament. It-tabib tiegħek ser jgħidlek kemm kapsuli għandek tieħu, u x'ħin għandek tieħu l-kapsuli.

Użu fi tfal (eta ta' xahar sa 18-il sena)

Fi trabi u tfal id-doża ser tiġi kkalkulata mit-toqol tat-tifel jew tifla. Id-doża tal-bidu ser tkun ikkalkulata fuq 5 mg għal kull kg kuljum. Id-doża massima fi tfal hi ta' 15 mg kull kg kuljum. It-tabib tiegħek ser jiddeċiedi kemm-il darba u x'hin it-tifel jew tifla tiegħek għandha tiehu d-doż(a/i) sabiex tittiehed id-doża totali kuljum. It-tabib tiegħek ser jibdel id-doża skont kif it-tifel jew tifla tiegħek tirrispondi għat-trattament.

Għal trabi, tfal u dawk li ma jistgħux jibilgħu kapsuli u/jew jehtieġu li jiehdu doża inqas minn 250 mg, kapsula tista' tinfetaħ u l-kontenut jithallat ma' soluzzjoni ta' 8.4% ta' sodium bicarbonate. Is-sustanza attiva ser tinħall fis-soluzzjoni ta' sodium bicarbonate imma mhux il-kontenut kollu tal-kapsula ser jinħall u allura tidher bħala taħlita. Din it-taħlita għandha tiġi fornuta lilek mill-ispizjerija tiegħek. It-tabib jew l-ispizjar tiegħek ser jagħtuk struzzjonijiet dwar kemm u kemm ta' spiss it-tifel jew it-tifla tiegħek tehtieġ li tiehu din it-taħlita.

Jekk tiehu Chenodeoxycholic acid Leadiant aktar milli suppost

Mhux probabbli li Chenodeoxycholic acid Leadiant ser jikkaguna effetti sekondarji serji. Għandek tikkuntattja lit-tabib tiegħek għal parir jekk inti jew it-tifel jew tifla tiegħek tiehu aktar mill-ammont preskritt.

Jekk tinsa tiehu Chenodeoxycholic acid Leadiant

Ħu d-doża li jmiss meta suppost tehodha. M'għandekx tiehu doża doppja biex tpatti għal kull doża li tkun insejt tiehu.

Jekk tieqaf tiehu Chenodeoxycholic acid Leadiant

Din il-medicina hi għall-użu fuq perjodu ta' żmien twil. M'għandekx tieqaf tiehu Chenodeoxycholic acid Leadiant mingħajr ma' tkellem it-tabib tiegħek l-ewwel. Jekk tieqaf tiehu din il-medicina is-sintomi tiegħek jistgħu jaggravaw.

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

4. Effetti sekondarji possibbli

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

Effetti sekondarji ta' frekwenza mhux magħrufa (ma tistax tiġi stmata mit-tagħrif disponibbli)

- Stitikezza
- Valuri abnormali għat-testijiet tal-fwied

Rappurtar tal-effetti sekondarji

Jekk ikollok xi effett sekondarju, kellek lit-tabib jew lill-ispizjar tiegħek. Dan jinkludi xi effett sekondarju possibbli li mhuwiex elenkat f'dan il-fuljett. Tista' wkoll tirrapporta effetti sekondarji direttament permezz tas-sistema ta' rappurtar nazzjonali mniżżla 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 Chenodeoxycholic acid Leadiant

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 jew il-pakkett ta' folji wara "JIS". Id-data ta' meta tiskadi tirreferi għall-aħħar gurnata ta' dak ix-xahar.

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

6. Kontenut tal-pakkett u informazzjoni oħra

- X'fih Chenodeoxycholic acid Leadiant

- Is-sustanza attiva hi chenodeoxycholic acid.
- Kull kapsula fiha 250 mg ta' chenodeoxycholic acid.
- Is-sustanzi l-oħra huma:

Kontenut tal-kapsula: lamtu tal-qamħirrun, magnesium stearate, silika anidru u kollojdali, ilma.

Qoxra tal-kapsula: ġelatina, titanium dioxide (E 171), quinoline yellow (E 104), erythrosine (E 127)

Kif jidher Chenodeoxycholic acid Leadiant u l-kontenut tal-pakkett

Chenodeoxycholic acid Leadiant hu fornut bħala kapsuli ibsin. Il-kapsuli jikkonsistu minn korp safrani u għatu orangjo li fih trab abjad ikkompresat.

Chenodeoxycholic acid Leadiant jigi f'pakketti ta' folji li fihom 100 kapsula iebsa.

Detentur tal-Awtorizzazzjoni għat-Tqeghid fis-Suq

Leadiant GmbH

Liebherrstr. 22

80538 Munich

Il-Ġermanja

posta elettronika: info@leadiantbiosciences.com

Manifattur

Pharmaloop S.L.

C/Bolivia, no 15 Polígono Industrial Azque

Alcalá de Henares

Madrid 28806

Spanja

Dan il-fuljett kien rivedut l-aħhar f' {XX/SSSS} >.

Sorsi oħra ta' informazzjoni

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

It-tagħrif li jmiss qed jinghata għall-professjonisti tal-kura tas-saħħa biss

Pazjenti li mhux kapaċi jibilgħu kapsuli

Għal tfal adolexxenti u adulti li ma jistgħux jibilgħu kapsuli u/jew li jehtiegu doża ta' inqas minn 250 mg, il-kapsuli jistgħu jinfethu u l-kontenut jiġi magħdud ma' 25 mL f'soluzzjoni ta' 8.4% sodium bicarbonate (1 mmol/mL) biex tiġi prodotta suspensjoni li fiha 10 mg/mL chenodeoxycholic acid.

Għat-trabi l-kapsuli jistgħu jinfethu, il-kontenut tagħhom jiġi miżjud ma' soluzzjoni ta' 50 mL ta' 8.4% (1 mmol/mL) sodium bicarbonate sabiex tiġi prodotta sospensjoni li fiha 5 mg/mL ta' chenodeoxycholic acid.

Hallat it-taħlita sakemm it-trab kollu jkun fis-suspensjoni. Oqgħod attent li taqla' t-trab minn mal-ġenb tal-iskutella got-taħlita u thallat (għal madwar 5 minuti) sabiex tagħmel żgur li ma jkunx hemm għenieqed. It-taħlita hija lesta meta ma jkunx għad hemm għenieqed jew trab aktar viżibbli.

Is-suspensjoni tipproduċi 22.9 mg ta' sodju kull mL, li tehtieg li tittiehed inkonsiderazzjoni minn pazjenti fuq dieta b'sodju kkontrollat.

Huwa rakkomandat li din is-suspensjoni tiġi mħallta mill-ispizerija u l-istruzzjonijiet dwar kif tinghata jinghataw lill-ġenitur dwar kif għandu jamministra s-suspensjoni.

Is-suspensjoni għandha tinzamm fi flixxun tal-ħġieġ. M'għandekx tpoġġi fil-frigġ jew fil-friżer. Is-suspensjoni hija mbagħad stabbli għal sa 7 ijiem.

L-ispizerija għandha tipprovdi siringi għal dozi orali ta' volum u ggradar xieraq għall-ġhoti tas-suspensjoni. Il-volumi korretti għandhom preferibbilment jiġu mmarkati fis-siringa orali.

Tikketta ta' spizerija għandha titqiegħed fuq il-flixxun u fuqha jiġi inkluż l-isem tal-pazjent, l-istruzzjonijiet tad-dożaġġ, id-data sa meta trid tiġi użata, isem il-prodott mediċinali u kull informazzjoni ohra meħtieġa li trid tkun konformi mar-regolamenti lokali tal-ispizeriji

It-tabib għandu jipprovdi informazzjoni dwar kif għandha tinghata d-doża skont it-toqol tat-tifel jew it-tifla. Il-firxa tad-doži fi tfal hi ta' bejn 5-15 mg/kg kuljum.

Kalkolazzjoni tad-doża (Tfal 1-12-il sena, adolexxenti 12-18-il sena u adulti) sospensjoni ta' chenodeoxycholic acid 10 mg/mL

Doża ta' kuljum:	$(\text{Toqol f'kg}) \times (\text{Doża f'mg/kg}) - \text{Doża ta' kuljum f'mg}$
Doża diviża*	$\frac{(\text{Doża ta' kuljum f'mg})}{(\text{Frekwenza tad-doża})} = \text{Doża diviża f'mg}$
Volum li jrid jingħata:	$\frac{(\text{Doża diviża f'mg} \times 1 \text{ ml})}{10 \text{ mg}} = \text{Ammont ta' sospensjoni li trid tingħata}$
Eżempju:	<p>Pazjent ta' 10 kg fuq doża ta' 15 mg/kg ta' chenodeoxycholic acid.</p> <p>Id-doża totali ta' kuljum = $10 \text{ kg} \times 15 \text{ mg/kg} = 150 \text{ mg}$</p> <p>Id-doża diviża meta tingħata tliet darbiet f'jum = $\frac{150 \text{ mg}}{3} = 50 \text{ mg}$</p> <p>L-ammont korrispondenti ta' sospensjoni li trid tingħata = $\frac{(50 \text{ mg} \times 1 \text{ ml})}{10 \text{ mg}} = 5 \text{ ml}$</p>
*numru ta' doži diviži dipendenti fuq parir mit-tabib.	

Kalkolazzjoni tad-doża (Trabi xahar - sena) sospensjoni ta' chenodeoxycholic acid 5 mg/mL

Doża ta' kuljum:	$(\text{Toqol f'kg}) \times (\text{Doża f'mg/kg}) - \text{Doża ta' kuljum f'mg}$
Doża diviża*	$\frac{(\text{Doża ta' kuljum f'mg})}{(\text{Frekwenza tad-doża})} = \text{Doża diviża f'mg}$
Volum li jrid jingħata:	$\frac{(\text{Doża diviża f'mg} \times 1 \text{ ml})}{5 \text{ mg}} = \text{Ammont ta' sospensjoni li trid tingħata}$
Eżempju:	<p>Pazjent ta' 3 kg fuq doża ta' 5 mg/kg ta' chenodeoxycholic acid.</p> <p>Id-doża totali ta' kuljum = $3 \text{ kg} \times 5 \text{ mg/kg} = 15 \text{ mg}$</p> <p>Id-doża diviża meta tingħata tliet darbiet f'jum = $\frac{15 \text{ mg}}{3} = 5 \text{ mg}$</p> <p>L-ammont korrispondenti ta' sospensjoni li trid tingħata = $\frac{(5 \text{ mg} \times 1 \text{ ml})}{5 \text{ mg}} = 1 \text{ ml}$</p>
*numru ta' doži diviži dipendenti fuq parir mit-tabib.	