

I. MELLÉKLET
ALKALMAZÁSI ELŐÍRÁS

▼ Ez a gyógyszer fokozott felügyelet alatt áll, mely lehetővé teszi az új gyógyszerbiztonsági információk gyors azonosítását. Az egészségügyi szakembereket arra kérjük, hogy jelentsenek bármilyen feltételezett mellékhatást. A mellékhatások jelentésének módjairól a 4.8 pontban kaphatnak további tájékoztatást.

1. A GYÓGYSZER NEVE

Strensiq 40 mg/ml oldatos injekció
Strensiq 100 mg/ml oldatos injekció

2. MINŐSÉGI ÉS MENNYISÉGI ÖSSZETÉTEL

Strensiq 40 mg/ml oldatos injekció

Az oldat 40 mg aszfotáz-alfát* tartalmaz milliliterenként.

0,3 ml oldatot és 12 mg aszfotáz-alfát (40 mg/ml) tartalmaz injekciós üvegenként.
0,45 ml oldatot és 18 mg aszfotáz-alfát (40 mg/ml) tartalmaz injekciós üvegenként.
0,7 ml oldatot és 28 mg aszfotáz-alfát (40 mg/ml) tartalmaz injekciós üvegenként.
1,0 ml oldatot és 40 mg aszfotáz-alfát (40 mg/ml) tartalmaz injekciós üvegenként.

Strensiq 100 mg/ml oldatos injekció

Az oldat 100 mg aszfotáz-alfát* tartalmaz milliliterenként.

0,8 ml oldatot és 80 mg aszfotáz-alfát (100 mg/ml) tartalmaz injekciós üvegenként.

* előállítása kínaihörcsög-ovarium- (CHO) emlőssejttenyészet felhasználásával, rekombináns DNS-technológiával történik.

A segédanyagok teljes listáját lásd a 6.1 pontban.

3. GYÓGYSZERFORMA

Oldatos injekció (injekció).

Tiszta, enyhén opálos vagy opálos, színtelen vagy enyhén sárga, vizes oldat; pH 7,4. Az oldatban néhány apró áttetsző vagy fehér részecske előfordulhat.

4. KLINIKAI JELLEMZŐK

4.1 Terápiás javallatok

A Strensiq gyermekkorban kezdődő hypophosphatasiában (HPP) szenvedő betegek hosszú távú enzimpótló terápiájára javallott a betegség csontmanifesztációinak kezelésére (lásd 5.1 pont).

4.2 Adagolás és alkalmazás

A kezelést metabolikus, illetve csontbetegségekben szenvedő betegek kezelésében gyakorlott orvosnak kell megkezdenie.

Adagolás

Az aszfotáz-alfa ajánlott adagolási rendje 2 mg/testtömegkilogramm hetente háromszor, subcutan beadva, vagy 1 mg/testtömegkilogramm hetente hatszor, subcutan beadva.

Az aszfotáz-alfa maximális ajánlott adagja 6 mg/ttkg/hét (lásd 5.1 pont).

További részletekért lásd az alábbi adagolási táblázatot.

Test-tömeg (kg)	Heti 3-szori injekciózás esetén			Heti 6-szori injekciózás esetén		
	Beadandó adag	Beadandó térfogat	Az injekcióhoz alkalmazandó injekciós üveg típusa	Beadandó adag	Beadandó térfogat	Az injekcióhoz alkalmazandó injekciós üveg típusa
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	1 ml
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)

Kihagyott adag

Ha egy aszfotáz-alfa-adag beadása elmaradt, a kihagyott adag pótlására nem szabad dupla adag injekciót beadni.

Különleges betegcsoportok

Felnőttek

Az aszfotáz-alfa farmakokinetikáját, farmakodinámiáját és biztonságosságát 18 év feletti, hypophosphatasiában szenvedő betegeken vizsgálták. Gyermekkorban kezdődött hypophosphatasiában (HPP) szenvedő felnőtt betegeknél nincs szükség dózismódosításra (lásd 5.1 és 5.2 pont).

Idősek

Az aszfotáz-alfa biztonságosságát és hatásosságát idős betegeknél nem igazolták, ezért ezeknek a betegeknél speciális adagolási rend nem javasolható.

Vesekárosodás

Az aszfotáz-alfa biztonságosságát és hatásosságát vesekárosodásban szenvedő betegeknél nem vizsgálták, ezért ezeknek a betegeknél speciális adagolási rend nem javasolható.

Májkárosodás

Az aszfotáz-alfa biztonságosságát és hatásosságát májkárosodásban szenvedő betegeknél nem vizsgálták, ezért ezeknek a betegeknél speciális adagolási rend nem javasolható.

Az alkalmazás módja

A Strensiq kizárólag subcutan alkalmazható. Nem alkalmazható intravénás vagy intramuscularis injekció formájában.

A gyógyszer injekciónkénti maximális térfogata nem haladhatja meg az 1 ml-t. Amennyiben 1 ml-nél nagyobb mennyiség szükséges, egyszerre több injekció adható.

A Strensiq-et steril, egyszer használatos fecskendővel és injekciós tűvel kell beadni. A fecskendőnek kellően kis térfogatúnak kell lenniük ahhoz, hogy az előírt dózist elfogadható pontossággal lehessen felszívni az injekciós üvegből.

Az injekció beadási helyeit változtatni kell, és gondosan oda kell figyelni az esetleges reakciók jeleire (lásd 4.4 pont).

A betegek csak abban az esetben adhatják be maguknak az injekciót, ha a beadási eljárást megfelelően megtanították nekik.

A gyógyszer beadás előtti kezelését illetően lásd 6.6 pont.

4.3 Ellenjavallatok

A készítmény hatóanyagával vagy bármely segédanyagával szembeni súlyos vagy életveszélyes túlérzékenységi reakció amennyiben a túlérzékenység nem kontrollálható (lásd 4.4 pont).

4.4 Különleges figyelmeztetések és az alkalmazással kapcsolatos óvintézkedések

Nyomonkövethetőség

A biológiai gyógyszerek nyomonkövethetőségének javítása érdekében a beadott gyógyszer nevét és gyártási tételszámát egyértelműen kell feltüntetni.

Túlérzékenység

Aszfotáz-alfával kezelt betegeknél túlérzékenységi reakciókról, köztük anaphylaxiának megfelelő panaszokról és tünetekről számoltak be (lásd 4.8 pont). A tünetek közé tartozott a nehézlégzés, fulladásérzés, periorbitalis oedema és szédülés. A reakciók az aszfotáz-alfa subcutan beadása után néhány percen belül jelentkeztek, és a kezelésben részesülő betegeknél több mint 1 évig előfordulhatnak. Az egyéb túlérzékenységi reakciók közé tartozott a hányás, hányinger, láz, fejfájás,

kipirulás, ingerlékenység, hidegrázás, erythemás bőr, bőrkiütés, pruritus és oralis hypoaesthesia. Amennyiben ilyen reakciók lépnek fel, javasolt a kezelés azonnali abbahagyása, és megfelelő orvosi kezelést kell megkezdeni. Be kell tartani a sürgősségi kezelésre vonatkozó aktuális orvosi protokollokat.

Súlyos reakció után mérlegelni kell az adott egyénnél az aszfotáz-alfa ismételt alkalmazásának kockázatait és előnyeit, figyelembe véve azokat az egyéb tényezőket, amelyek hozzájárulhatnak a túlérzékenységi reakció kockázatához, például az egyidejűleg fennálló fertőzést és/vagy antibiotikumok alkalmazását. Ha a készítmény ismételt alkalmazása mellett döntöttek, az ismételt alkalmazásnak orvosi felügyelet mellett kell történnie, és megfontolható megfelelő premedikáció alkalmazása. A betegknél ellenőrizni kell a súlyos túlérzékenységi reakció okozta panaszok és tünetek ismételt jelentkezését.

Otthoni kezelés esetén a további alkalmazások során a felügyelet szükségességéről, valamint a sürgősségi kezelés szükségességéről a kezelőorvosnak kell döntenie, belátása szerint.

A súlyos vagy potenciálisan életveszélyes túlérzékenység az ismételt alkalmazás ellenjavallatát képezi, amennyiben a túlérzékenység nem kontrollálható (lásd 4.3 pont).

Az injekcióval összefüggő reakciók

Az aszfotáz-alfa beadása az injekció beadásának helyén jelentkező lokális reakciókat (többek között erythemát, bőrkiütést, elszíneződést, pruritust, fájdalmat, papulát, csomót, atrófiát) eredményezhet, melybe a meghatározás szerint minden olyan nemkívánatos esemény beletartozik, amely az injekcióval összefüggésben, az injekció beadása alatt vagy az injekció beadási napjának végéig jelentkezik (lásd 4.8 pont). Az injekció beadási helyeinek váltogatása segíthet ezeknek a reakcióknak a minimálisra csökkentésében.

A Strensiq alkalmazását az injekcióval összefüggő súlyos reakciót tapasztaló valamennyi betegnél meg kell szakítani, és megfelelő orvosi kezelést kell alkalmazni.

Lipodystrophia

Klinikai vizsgálatokban aszfotáz-alfa-készítménnyel kezelt betegknél beszámoltak az injekcióbeadás helyén néhány hónap után kialakuló lokalizált lipodystrophiáról, ideértve a lipoatrophiát és a lipohypertrophiát is (lásd 4.8 pont). A betegeknek megfelelő injekciós technikát kell alkalmazniuk és váltogatniuk kell az injekció beadásának helyét (lásd 4.2 pont).

Craniosynostosis

Az aszfotáz-alfával végzett klinikai vizsgálatok során (intracranialis nyomásfokozódással járó) craniosynostosis típusú nemkívánatos eseményekről számoltak be, köztük 5 év alatti hypophosphatasias betegek esetében eleve fennálló craniosynostosis rosszabbodásáról és Arnold–Chiari-malformatio kialakulásáról. A Strensiq-expozíció és a craniosynostosis progressziója közötti oki összefüggés igazolásához nem áll rendelkezésre elegendő adat. A craniosynostosis a hypophosphatasia publikált szakirodalomban dokumentált megnyilvánulási formája, amely a betegség természetes lefolyását értékelő, kezeletlen, csecsemőkori kezdetű hypophosphatasias betegekkel végzett vizsgálatban a betegek 61,3%-ánál fordult elő a születés és 5 éves kor között. A craniosynostosis intracranialis nyomásfokozódáshoz vezethet. Rendszeres ellenőrzés (beleértve a fundoszkópiát a papillaoedema jeleinek észlelésére), és intracranialis nyomásfokozódás esetén azonnali beavatkozás ajánlott 5 évesnél fiatalabb hypophosphatasias betegknél.

Ektópiás kalcifikáció

Az aszfotáz-alfával végzett klinikai vizsgálatok során a szemet (a conjunctivát és a corneát) érintő kalcifikációról és nephrocalcinosisról számoltak be hypophosphatasias betegknél. Az aszfotáz-alfa-expozíció és az ektópiás kalcifikáció közötti oki összefüggés igazolásához nem áll rendelkezésre elegendő adat. A szemet (a conjunctivát és a corneát) érintő kalcifikáció és a

nephrocalcinosis a hypophosphatasia publikált szakirodalomban dokumentált megnyilvánulási formája. A betegség természetes lefolyását értékelő, csecsemőkori kezdetű, kezeletlen hypophosphatasias betegekkel végzett vizsgálatban a betegek 51,6%-ánál jelentkezett nephrocalcinosis a születés és 5 éves kor között. Hypophosphatasias betegek esetében szemészeti vizsgálat és veseultrahang javasolt a kezelés kezdetén, majd rendszeresen.

Szérumparathormon és -kalcium

Az aszfotáz-alfa kezelés alatt álló hypophosphatasias betegeknél megemelkedhet a szérumparathormon- (PTH) koncentráció, legszembetűnőbben a kezelés első 12 hetében. Aszfotáz-alfával kezelt betegeknél ajánlott ellenőrizni a szérumparathormon- és kalciumszintjét. Szükség lehet kalcium- és orális D-vitamin-pótlásra. Lásd 5.1 pont.

Aránytalan testtömeg-gyarapodás

A betegek aránytalan testtömeg-gyarapodást mutathatnak. Az étrend felügyelete javasolt.

Segédanyagok

A készítmény kevesebb mint 1 mmol (23 mg) nátriumot tartalmaz injekciós üvegenként, azaz gyakorlatilag „nátriummentes”.

4.5 Gyógyszerkölesönhatások és egyéb interakciók

Az aszfotáz-alfával interakciós vizsgálatokat nem végeztek. Szerkezete és farmakokinetikája alapján az aszfotáz-alfa valószínűleg nem befolyásolja a citokróm P-450 enzimrendszerrel összefüggő metabolizmust.

Az aszfotáz-alfa nem szövetspecifikus alkalikus foszfátáz katalitikus doménjét tartalmazza. Az aszfotáz-alfa alkalmazása megzavarja a szérumparathormon-alkalikus foszfátáz kórházi laboratórium által végzett rutinszerű mérését, literenkénti több ezer egységnyi szérumparathormon-alkalikus foszfátáz aktivitási értéket eredményezve. Az enzimek jellemzőiben fennálló különbségek miatt az aszfotáz-alfa aktivitási eredményeket nem lehet a szérumparathormon-alkalikus foszfátáz aktivitással azonos mérőszámként értelmezni.

Az alkalikus foszfátáz (ALP) számos rutin laborvizsgálathoz alkalmazzák kimutató reagensként. Amennyiben a klinikai laboratóriumi mintákban aszfotáz-alfa van jelen, a vizsgálat kóros értéket adhat.

A kezelőorvosnak tájékoztatnia kell a vizsgálatot végző laboratóriumot, hogy a beteget az ALP-szintet befolyásoló gyógyszerrel kezelik. A Strensiq-kel kezelt betegeknél más próbák (vagyis ALP-konjugált kimutatást nem alkalmazó módszerek) alkalmazása megfontolható.

4.6 Termékenység, terhesség és szoptatás

Terhesség

Az aszfotáz-alfa terhes nőknél történő alkalmazása tekintetében nem áll rendelkezésre elegendő adat. Vemhes egereknél a terápiás dózistartományban (> 0,5 mg/ttkg) történt ismételt subcutan alkalmazás után az összes vizsgált dózis esetében kimutatható volt a foetusban az aszfotáz-alfa, ami az aszfotáz-alfa transplacentális transzportjára utal. Az állatkísérletek során nyert eredmények elégtelenek a reproduktív toxicitás megítélésének tekintetében (lásd 5.3 pont). Az aszfotáz-alfa alkalmazása nem javallt terhesség alatt, és olyan fogamzóképes korú nők esetében, akik nem alkalmaznak fogamzásgátlást.

Szoptatás

Az aszfotáz-alfa humán anyatejbe történő kiválasztódásával kapcsolatban nem áll rendelkezésre elegendő mennyiségű információ. Az anyatejjel táplált újszülöttekre/csecsemőkre nézve a kockázatot nem lehet kizárni.

El kell dönteni, hogy a szoptatást függesztik-e fel, vagy megszakítják/mellőzik az aszfotáz-alfa-kezelést, figyelembe véve a szoptatás előnyét a gyermekre nézve, valamint a terápia előnyét a nőre nézve.

Termékenység

Preklinikai termékenységi vizsgálatokat végeztek, melyek nem mutattak ki a termékenységre és az embriofetális fejlődésre gyakorolt hatást (lásd 5.3 pont).

4.7 A készítmény hatásai a gépjárművezetéshez és a gépek kezeléséhez szükséges képességekre

A Strensiq nem, vagy csak elhanyagolható mértékben befolyásolja a gépjárművezetéshez és a gépek kezeléséhez szükséges képességeket.

4.8 Nemkívánatos hatások, mellékhatások

A biztonságossági profil összefoglalása

A biztonságossági adatok azt az expozíciót tükrözik, melyet 112 beteg kezelése kapcsán dokumentáltak. A perinatalisan vagy csecsemőkorban (n = 89), fiatal korban (n = 22), illetve felnőtt korban (n = 1) kezdődő HPP-ben szenvedő betegeket (a bevonáskor az életkor 1 nap és 66,5 év között volt) aszfotáz-alfával 1 naptól 391,9 hétig (7,5 évig) kezelték. A leggyakrabban megfigyelt mellékhatások az injekció beadásának helyén jelentkező reakciók voltak (74%). Néhány esetben anaphylactoid/túlérzékenységi reakciókról számoltak be.

A mellékhatások táblázatos felsorolása

Az aszfotáz-alfa alkalmazása mellett tapasztalt mellékhatások szervrendszerek szerint és a preferált kifejezés használatával, a gyakoriság MedDRA szerinti osztályozása alapján nagyon gyakori ($\geq 1/10$), gyakori ($\geq 1/100 - < 1/10$), nem gyakori ($\geq 1/1000 - < 1/100$), ritka ($\geq 1/10\,000 - < 1/1000$), nagyon ritka ($< 1/10\,000$) és nem ismert (a gyakoriság a rendelkezésre álló adatokból nem állapítható meg) kerültek felsorolásra. Az egyes gyakorisági kategóriákon belül a mellékhatások csökkenő súlyosság szerint kerülnek megadásra.

1. táblázat: Hypophosphatásiában szenvedő betegek bevonásával végzett klinikai vizsgálatok során jelentett mellékhatások

Szervrendszer	Gyakorisági kategória	Mellékhatás
Fertőző betegségek és parazitafertőzések	gyakori	Az injekció beadásának helyén fellépő cellulitis
Vérképzőszervi és nyirokrendszeri betegségek és tünetek	gyakori	Fokozott hajlam véraláfutások kialakulására
Immunrendszeri betegségek és tünetek	gyakori	Anaphylactoid reakciók Túlérzékenység ²
Anyagcsere- és táplálkozási betegségek és tünetek	gyakori	Hypocalcaemia
Idegrendszeri betegségek és tünetek	nagyon gyakori	Fejfájás
Érbetegségek és tünetek	gyakori	Hőhullámok
Emésztőrendszeri betegségek és tünetek	gyakori	Oralis hypaesthesia Hányinger
A bőr és a bőr alatti szövet betegségei és	nagyon gyakori	Erythema

Szervrendszer	Gyakorisági kategória	Mellékhatás
tünetei	gyakori	Bőrelszíneződés Bőrbetegség (bőrfeszülés)
A csont- és izomrendszer, valamint a kötőszövet betegségei és tünetei	nagyon gyakori	Végtagfájdalom
	gyakori	Myalgia
Vese- és húgyúti betegségek és tünetek	gyakori	Nephrolithiasis
Általános tünetek, az alkalmazás helyén fellépő reakciók	nagyon gyakori	Az injekció beadásának helyén fellépő reakciók ¹ Láz Ingerlékenység
	gyakori	Hidegrázás
Sérülés, mérgezés és a beavatkozással kapcsolatos szövődmények	nagyon gyakori	Contusio
	gyakori	Hegesedés

¹⁻ Az injekció beadásának helyén fellépő reakciónak tekintett preferált kifejezések bemutatása az alábbi részben található.

²⁻ A túlérzékenységnek tekintett preferált kifejezések bemutatása az alábbi részben található.

Kiválasztott mellékhatások ismertetése

Az injekció beadásának helyén jelentkező reakciók

Az injekció beadásának helyén fellépő reakciók (köztük az injekció beadásának helyén jelentkező atrophia, tályog, erythema, elszíneződés, fájdalom, pruritus, macula, duzzanat, contusio, véraláfutás, lypodistrophia (lipoatrophia vagy lypohypertrophia), induratio, reakció, csomó, kiütés, papula, haematoma, gyulladás, urticaria, kalcifikáció, melegség, vérzés, cellulitis, heg, terime, extravasatio, hámlás és hólyagok) a leggyakoribb mellékhatások, amelyeket klinikai vizsgálatok során a betegek körülbelül 74%-ánál figyeltek meg. Az injekció beadásának helyén fellépő legtöbb reakció enyhe volt és magától elmúlt, és legtöbbjüket (> 99%) nem súlyosként jelentették. A klinikai vizsgálatok során az injekció beadásának helyén fellépő reakciót tapasztaló betegek többségénél azok először az aszfotáz-alfa-kezelés megkezdése utáni 12 héten belül jelentkeztek, és néhány beteg az aszfotáz-alfa-kezelés megkezdését követő 1 évig vagy tovább is tapasztalt injekció beadásának helyén fellépő reakciókat. Egy beteg lépett ki a klinikai vizsgálatból az injekció beadási helyének túlérzékenysége miatt.

Túlérzékenység

A túlérzékenységi reakciók közé tartozik az erythema/bőrpír, pyrexia/láz, kiütés, pruritus, ingerlékenység, hányinger, hányás, fájdalom, hidegrázás, száj körüli hypoesthesia, fejfájás, kipirulás, tachycardia, köhögés, valamint anaphylaxiának megfelelő panaszok és tünetek (lásd 4.4 pont). Néhány esetben anaphylactoid/túlérzékenységi reakciókról is beszámoltak, amelyek nehézlégzéssel, fulladásérzéssel, periorbitalis oedemával és szédüléssel járó panaszok és tünetek jelentkezésével függtek össze.

Immunogenitás

Fennáll az immunogenitás lehetősége. A klinikai vizsgálatokba bevont 109 hypophosphatásiás beteg közül, akiknél a kezelés elkezdése utáni időszakról rendelkezésre állnak antitestadatok, 97/109 (89,0%) beteg esetében volt pozitív a gyógyszer elleni antitest-meghatározás a Strensiq-kezelés elindítását követően valamely időpontban. A 97 beteg közül 55-nél (56,7%) neutralizáló antitestek jelenléte is igazolható volt a vizsgálat elkezdése utáni valamely időpontban. Az antitestválasz (neutralizáló antitestekkel vagy anélkül) idővel változó jellegű volt. Klinikai vizsgálatokban az antitestek kialakulása nem mutatott a klinikai hatásosságra vagy biztonságosságra gyakorolt hatást

(lásd 5.2 pont). A forgalomba hozatalt követően észlelt esetekből származó adatok arra utalnak, hogy az antitestek kialakulása befolyásolhatja a klinikai hatásosságot.

Klinikai vizsgálatok során az antitest státusz alapján nem figyeltek meg trendeket a nem kívánatos eseményekben. Egyes a gyógyszerellenes antitestekre igazoltan pozitív betegek az injekció beadásának helyén fellépő reakciókat (injection site reaction - ISR) és/vagy túlérzékenységet tapasztaltak, de nem volt kimutatható egyértelmű tendencia a reakciók gyakoriságát tekintve a gyógyszerellenes antitestekkel (ADA) összefüggő pozitivitást valaha mutató és a mindig ADA-negatív betegek között.

Feltételezett mellékhatások bejelentése

A gyógyszer engedélyezését követően lényeges a feltételezett mellékhatások bejelentése, mert ez fontos eszköze annak, hogy a gyógyszer előny/kockázat profilját folyamatosan figyelemmel lehessen kísérni. Az egészségügyi szakembereket kérjük, hogy jelentsék be a feltételezett mellékhatásokat a hatóság részére az [V. függelékben](#) található elérhetőségek valamelyikén keresztül.

4.9 Túlادagolás

Az aszfotáz-alfa túlادagolásával kapcsolatosan korlátozott a tapasztalat. Klinikai vizsgálatokban az aszfotáz-alfa maximális dózisa 28 mg/ ttkg/hét volt. Klinikai vizsgálatokban nem észleltek dózisfüggő toxicitást vagy a biztonságossági profil változását, ezért a túlادagolási szintet nem határozták meg. A mellékhatások kezelését illetően lásd a 4.4 és 4.8 pontot.

5. FARMAKOLÓGIAI TULAJDONSÁGOK

5.1 Farmakodinámiás tulajdonságok

Farmakoterápiás csoport: A tápcsatornára és az anyagcserére ható egyéb készítmények, enzimek, ATC kód: A16AB13

Az aszfotáz-alfa egy humán rekombináns, nem szövetspecifikus alkalikus foszfátáz-Fc-deka-aszpartát fúziós protein, amelyet géntechnológiával előállított kínaihörcsög-ovarium-sejtvonalban expresszálnak. Az aszfotáz-alfa két azonos, egyenként 726 aminosav hosszúságú polipeptidláncból álló szolubilis glikoprotein, amely (i) humán, nem szövetspecifikus alkalikus foszfátáz katalitikus doménjéből, (ii) a G1 humán immunglobulin Fc-doménjéből és (iii) egy deka-aszpartát-peptid doménből épül fel.

Hypophosphatasia

A hypophosphatasia ritka, súlyos és potenciálisan halálos kimenetelű genetikai betegség, amelyet a nem szövetspecifikus alkalikus foszfátáz kódoló génben bekövetkező, funkciókiesést okozó mutáció(k) okoznak. A hypophosphatasia többféle csontmanifesztációval jár, többek között rachitissal / osteomaláciával, módosult kalcium- és foszfátmetabolizmussal, csökkent növekedéssel és mozgásképeséggel, esetenként lélegeztetést igénylő légzőszervi érintettséggel, valamint B6-vitaminra reagáló görcsrohamokkal.

Hatásmechanizmus

Az aszfotáz-alfa enzimatis aktivitással rendelkező, humán rekombináns nem szövetspecifikus alkalikus foszfátáz-Fc-deka-aszpartát fúziós protein, ami elősegíti a vázrendszer mineralizációját hypophosphatasias betegek esetében.

Klinikai hatásosság és biztonságosság

ENB-006-09/ENB-008-10. számú vizsgálat

Az ENB-006-09/ENB-008-10. számú vizsgálat egy nyílt elrendezésű, randomizált vizsgálat volt. Tizenhárom beteget vontak be, 12 beteg befejezte, 1 pedig abbahagyta a vizsgálatot (idő előtti kilépés a vizsgálatból korábban már tervezett elektív scoliosis műtét miatt). A vizsgálat befejeződésekor a betegeknek alkalmazott kezelés mediánja meghaladta a 76 hónapot (6,3 év) (1–79 hónap). Öt betegnél jelentkeztek hypophosphatasia tünetei 6 hónapos kor előtt, míg 8 betegnél 6 hónapos kor után. A vizsgálatba való bevonáskor 6 és 12 év között volt az életkor, míg a vizsgálat befejeződésekor 10 és 18 év között, továbbá 9 beteg érte el a 13 és 17 év közötti életkort a vizsgálat alatt. A vizsgálatához historikus kontrollokat alkalmaztak, akiket ugyanazon vizsgálóhelyeken kezeltek, mint az aszfotáz-alfa kezelésben részesülő betegeket, és akiknél hasonló klinikai kezelési protokollt alkalmaztak.

Az aszfotáz-alfa hatása a röntgenleletekre

Radiológus szakorvosok értékelték a betegek kiindulási és kiindulás utáni csukló és térd röntgenfelvételeit a következő jelek tekintetében: az epiphysisek látható kiszélesedése, a metaphysisek kiszélesedése, az átmeneti kalcifikációs zóna szabálytalansága, a metaphysisek felritkulása, metadiaphysealis sclerosis, osteopenia, a metadiaphysis „popcorn” típusú meszesedése, a distalis metaphysis demineralizációja, transzverzális subepiphysseális sávyszerű és nyelv alakú felritkulások. A röntgenleletben a kiindulási állapothoz képest bekövetkezett változásokat a Radiographic Global Impression of Change értékelőskála alkalmazásával értékelték következők szerint: -3 = nagyfokú rosszabbodás, -2 = közepes mértékű rosszabbodás, -1 = kismértékű rosszabbodás, 0 = nincs változás, +1 = kismértékű javulás, +2 = jelentős javulás, +3 = közel teljes vagy teljes mértékű gyógyulás. Azoknak a betegeknek a többsége, akik aszfotáz-alfát kaptak, +2-es és +3-as pontszámot értek el az expozíció első 6 hónapja alatt, amely a kezelés folytatása során fennmaradt. A historikus kontrolloknál nem jelentkezett változás az idő múlásával.

Csontbiopszia

A csontbiopszia elvégzése előtt a csont jelölésére tetraciklint adtak két 3 napos kúra formájában (14 napos különbséggel). A transiliacalis crista csontbiopsziákat a szokásos eljárással végezték el. A biopsziák szövettani elemzéséhez Osteomeasure szoftvert (Osteometrics, USA) használtak. A nevezéktan, a szimbólumok és mértékegységek tekintetében az American Society for Bone and Mineral Research ajánlásait követték. A protokoll szerinti populációba tartozó 10 betegnél (nem tartoznak közéjük azok a betegek, akik orális D-vitamint kaptak a vizsgálat kezdete és a 24. hét között), akiknél az aszfotáz-alfa kezelés előtt és után transiliacalis crista biopsziát végeztek:

- Az átlagos (SD) osteoid vastagság 12,8 (3,5) μm volt a kiinduláskor és 9,5 (5,1) μm a 24. héten;
- Az átlagos (SD) osteoid térfogat / csonttérfogat 11,8 (5,9)% volt a kiinduláskor és 8,6 (7,2)% a 24. héten;
- A mineralizáció átlagos (SD) latenciaideje 93 (70) nap volt a kiinduláskor és 119 (225) nap a 24. héten.

Növekedés

A testmagasságot, a testtömeget és a fejkörfogatot az USA Centers for Disease Control and Prevention hivatalától beszerezhető növekedési grafikonokon ábrázolták (percentiles görbék sorozata, amelyek az eloszlást mutatják). Ezeket a referencia adatokat egészséges gyermekek reprezentatív mintája alapján határozták meg, és speciális egészségügyi problémákkal rendelkező gyermekek esetében nem specifikusak: a hypophosphatasiaában szenvedő gyermekekre vonatkozó növekedési grafikonok hiányában ezeket használták.

Az aszfotáz-alfával kezelt betegek esetében: 13-ból 11 betegnél csökkent a növekedésbeli elmaradás a tartós, érzékelhető testmagasság-növekedésnek köszönhetően, amit az is mutatott, hogy a betegek az idő múlásával magasabb percentilisbe kerültek a CDC növekedési grafikonon. 13 beteg közül 1 betegnél nem csökkent nyilvánvalóan a növekedésbeli elmaradás, és 1 betegnél nem állt rendelkezésre elegendő adat ahhoz, hogy ezt meg lehessen ítélni. A Tanner-stádiumok szerinti fejlődés megfelelőnek tűnt.

A historikus kontrollok megfigyelési időszakára vonatkozóan: 16 beteg közül 1 betegnél nyilvánvalóan csökkent a növekedésbeli elmaradás, 16 beteg közül 12-nél nem mutatkozott nyilvánvaló csökkenés a növekedésbeli elmaradásban, és 16 beteg közül 3-nál ellentmondásosak voltak az adatok.

Néhány beteg orális D-vitamin-pótlásra szorult a vizsgálat során (lásd 4.4 és 4.8 pont).

ENB-002-08/ENB-003-08. számú vizsgálat

Az ENB-002-08/ENB-003-08. számú vizsgálat egy nyílt elrendezésű, nem randomizált, nem kontrollos vizsgálat volt. A kezdeti vizsgálatba 11 beteget vontak be, a kiterjesztett vizsgálatba pedig 10 beteg lépett be, közülük 9-en fejezték be a kiterjesztett vizsgálatot. A vizsgálat befejezéséig a betegek medián több mint 79 hónapig (6,6 évig) (1 –> 84 hónapig) részesültek kezelésben. Minden betegnél 6 hónapos kor előtt kezdődött a hypophosphatasia. A kezelés elkezdésekor az életkor 0,5 és 35 hónap között volt.

A teljes elemzési csoportban 11 beteg közül heten értek el +2 pontos eredményt a Radiographic Global Impression of Change (RGI-C) skálán a 24. héten a kiindulási röntgenleletekhez képest. A rachitis súlyosságában bekövetkezett javulás legalább 72 hónapos utókezeléssel (beleértve a legalább 84 hónapos kezelést 4 betegnél) volt fenntartható az RGI-C pontszámok alapján.

11 vizsgálati alany közül 5-nél volt tapasztalható a növekedésbeli lemaradás nyilvánvaló csökkenése. Az utolsó értékelés során (n = 10, közülük 9 esetben a kezelés legalább 72 hónapig tartott) a Z-pontszám medián javulása a kiinduláshoz viszonyítva 1,93 volt a testhossz/-magasság, és 2,43 a testtömeg tekintetében. A növekedésben ingadozások voltak tapasztalhatóak, ami a betegség súlyosabb voltát és a morbiditás magasabb előfordulási gyakoriságát tükrözheti ezeknél a fiatalabb betegeknél.

ENB-010-10. számú vizsgálat

Az ENB-010-10. számú vizsgálat kontrollos, nyílt elrendezésű klinikai vizsgálat volt, amelyet 1 nap és 72 hónap közötti életkorú, perinatalisan vagy csecsemőkorban kezdődő HPP-ben szenvedő 69 beteg bevonásával végeztek. A panaszok/tünetek jelentkezésekor az átlag életkor 1,49 hónap volt. Az első 4 héten a betegek heti 6 mg/ttkg adagban kaptak STRENSIQ-et. Az összes beteg heti 6 mg/ttkg aszfotáz-alfa adaggal kezdte a vizsgálatot. A vizsgálat alatt 11 betegnél emelték az aszfotáz-alfa adagját. A 11 beteg közül 9-nél kifejezetten a klinikai válasz javítása érdekében emelték a dózist. Harmincnincet beteget legalább 2 évig (24 hónapig), 6 beteget pedig legalább 5 évig (60 hónapig) kezelték.

A teljes elemzési csoportban 69 beteg közül 50 (72,5%) ért el legalább 2 pontos eredményt a Radiographic Global Impression of Change skálán a 48. héten, akiket reszpondereknek tekintettek. A medián RGI-C eredményekben elért javulások fennmaradtak a kezelés alatt, amely 0,9 és 302,3 hét között volt, annak ellenére, hogy kevesebb beteg-utánkövetés volt a 96. hét után (összesen 29 beteget követtek a 96. hét után, és legfeljebb 8 beteget a 192. hét után).

A testmagasságot, a testtömeget és a fejkörfogatot az USA Centers for Disease Control and Prevention (CDC) hivatalától beszerezhető növekedési grafikonokon ábrázolták (percentilis görbék sorozata, amelyek az eloszlást mutatják). Hatvankilenc beteg (69) közül összesen 24-nél (35%) nyilvánvalóan csökkent a testmagasság-elmaradás, 69 beteg közül pedig 32 esetében (46%) a testtömeg-gyarapodásbeli elmaradás csökkent nyilvánvalóan, amit az is mutatott, hogy a betegek az idő múlásával magasabb percentilisbe kerültek a CDC növekedési grafikonon. A növekedésbeli elmaradás 69-ből 40 betegnél, a testtömeg-gyarapodásbeli elmaradás pedig 69 beteg közül 32 esetében nem csökkent nyilvánvalóan. Négy beteg nem rendelkezett elegendő adattal ennek megítéléséhez, 1 betegnél pedig ezt nem lehetett egyértelműen meghatározni.

ENB-009-10. számú vizsgálat

Az ENB-009-10. számú vizsgálat egy nyílt elrendezésű, randomizált vizsgálat volt. A betegeket véletlenszerűen sorolták be az elsődleges kezelési szakasz egyik kezelési csoportjába.

Tizenkilenc beteget vontak be a vizsgálatba, 14 beteg fejezte be a vizsgálatot, míg 5 beteg abbahagyta a részvételt. A vizsgálat befejezésekor a betegeknél alkalmazott kezelés mediánja meghaladta a 60 hónapot (24-68 hónap). A hypophosphatasia 4 betegnél 6 hónapos kor alatt, 14 betegnél 6 hónapos és 17 éves kor között, egy betegnél pedig 18 éves kor fölött kezdődött. A vizsgálatba való bevonáskor 13-66 év, míg a vizsgálat befejezésekor 17 év és 72 év között volt az életkor.

Ebben a vizsgálatban nem tapasztaltak a serdülő (és felnőtt) betegek nyilvánvaló magasságbeli növekedést.

A betegeknél transiliacalis crista biopsziát végeztek vagy a kontrollcsoport részeként, vagy az aszfotáz-alfa expozíció előtt és után:

- Kontrollcsoport, standard kezelés (5 értékelhető beteg): a mineralizáció átlagos (SD) latenciaideje 226 (248) nap volt a kiinduláskor, és 304 (211) nap a 24. héten;
- napi 0,3 mg/ttkg aszfotáz-alfával kezelt csoport (4 értékelhető beteg): a mineralizáció átlagos (SD) latenciaideje 1236 (1468) nap volt a kiinduláskor, és 328 (200) nap a 48. héten;
- napi 0,5 mg/ttkg aszfotáz-alfával kezelt csoport (5 értékelhető beteg): a mineralizáció átlagos (SD) latenciaideje 257 (146) nap volt a kiinduláskor, és 130 (142) nap a 48. héten.

Körülbelül 48 hét elteltével minden beteget a napi 1,0 mg/ttkg-os ajánlott adagra állítottak be.

Légzéstámogatás

Az ENB-002-08/ENB-003-08 (11 beteg), valamint az ENB-010-10 (69 beteg) vizsgálatban – mindkettő nyílt elrendezésű, nem randomizált, nem kontrollós vizsgálat volt, amelyet a kiinduláskor 0,1-312 hetes életkorú betegek bevonásával végeztek. Hatvankilenc beteg befejezte, 11 pedig abbahagyta a vizsgálatot. A betegeknél alkalmazott kezelés mediánja 27,6 hónap (tartomány: 1 nap – 90 hónap) volt. Nyolcvan beteg közül 29 szorult légzéstámogatásra kiinduláskor:

- 16 beteg invazív légzéstámogatásra szorult (intubáció vagy tracheostomia) a kiinduláskor (egyiküknél az átszállítás előtt volt egy rövid, non-invazív lélegeztetési időszak).
 - 7 beteget sikerült leszoktatni az invazív lélegeztetésről (a lélegeztetés időtartama 12-168 hét volt), 4 beteg nem részesült semmilyen légzéstámogatásban, 3 beteg pedig nem invazív lélegeztetést kapott. Hét beteg közül 5 legalább 2-es RGI-C-pontszámot ért el;
 - 5 betegnél folytatták az invazív légzéstámogatást, közülük 4-nél az RGI-C-pontszám: < 2 volt;
 - 3 beteg meghalt a légzéstámogatás mellett;
 - 1 beteg visszavonta a beleegyező nyilatkozatot.
- 13 beteg szorult nem invazív légzéstámogatásra kiinduláskor.
 - 10 beteget sikerült leszoktatni a lélegeztetésről (lélegeztetési időtartam: 3–216 hét). 10 beteg közül 9-nél érték el legalább 2 pontos eredményt az RGI-C skálán, és csak 1 esetben volt az RGI-C pontszám < 2;
 - 2 beteg szorult invazív légzéstámogatásra, és 1 betegnél folytatták a nem invazív légzéstámogatást; mind 3 beteg meghalt, RGI-C pontszámuk < 2 volt.

Kezeletlen, csecsemőkorban kialakult hypophosphatasiaiban szenvedő betegeknél a természetes lefolyás arra utal, hogy a mortalitás magas, ha a beteg lélegeztetésre szorul.

Ezt a gyógyszert „kivételes körülmények” között engedélyezték, ami azt jelenti, hogy a gyógyszer alkalmazására vonatkozóan – a betegség ritka előfordulása miatt – nem lehetett teljes körű információt gyűjteni.

Az Európai Gyógyszerügynökség minden rendelkezésére bocsátott új információt évente felülvizsgál, és szükség esetén módosítja az alkalmazási előírást.

5.2 Farmakokinetikai tulajdonságok

Az aszfotáz-alfa farmakokinetikáját egy 1 hónapos, multicentrikus, nyílt elrendezésű, a humán alkalmazást elsőként értékelő, hypophosphatasiás felnőttek bevonásával, dózisémeléssel végzett vizsgálatban értékelték. A vizsgálat 1. kohorsza (n = 3) 3 mg/ttkg aszfotáz-alfát kapott intravénásan az első héten, amit 3, a 2. héttől a 4. hétig egy hetes különbségekkel beadott 1 mg/testtömeg kg-os subcutan adag követett. A 2. kohorsz (n = 3) 3 mg/ttkg aszfotáz-alfát kapott intravénásan az első héten, amit 3, a 2. héttől a 4. hétig egy hetes különbségekkel beadott 2 mg/ttkg-os subcutan injekció követett. A 3 mg/ttkg-os, 1,08 órán át beadott intravénás infúzió után a medián idő (t_{max}) 1,25 és 1,50 óra között mozgott, és az átlagos (SD) C_{max} 42 694 (8443) és 46 890 (6635) E/l között volt a vizsgált kohorszokban. Az első és a harmadik subcutan alkalmazás után az abszolút biohasznosulás 45,8 és 98,4% között mozgott, 24,2 és 48,1 óra medián T_{max} idő mellett. Az 1. kohorszban az 1 mg/ttkg-os adagban történt heti subcutan alkalmazást követően az átlagos (SD) AUC az első adag utáni adagolási intervallumban (AUC_{τ}) 66 034 (19 241), a harmadik adag utáni adagolási intervallumban pedig 40 444 (N = 1) E*óra/l volt. A 2. kohorszban a 2 mg/ttkg-os adag heti subcutan adagolását követően az (SD) AUC_{τ} az első adag után 138 595 (6958), a harmadik után pedig 136 109 (41 875) volt.

Az aszfotáz-alfával végzett összes klinikai vizsgálatból származó farmakokinetikai adatokat populációs farmakokinetikai módszerekkel elemezték. A populációs farmakokinetikai elemzéssel jellemzett farmakokinetikai változók a teljes hypophosphatasiás betegpopulációra vonatkoznak, amelyben az életkortartomány 1 naptól 66 évig terjed, a subcutan alkalmazott dózisok heti 28 mg/ttkg-ig terjednek, és a betegség jelentkezésének ideje alapján különböző kohorszokat foglalnak magukba. A kiinduláskor a teljes betegpopulációnak 25%-a (60-ból 15 beteg) volt felnőttkorú (18 év feletti). Subcutan alkalmazást követően az abszolút biohasznosulás becslült értéke 0,602 (95%-os CI: 0,567; 0,638) vagyis 60,2%, a felszívódási sebesség becslült értéke pedig 0,572 (95%-os CI: 0,338; 0,967)/nap, vagyis 57,2%. 70 kg-os testtömegű betegeknel a centrális eloszlási térfogat becslült értéke (és a 95%-os CI) 5,66 (2,76; 11,6) l volt, a perifériás eloszlási térfogaté pedig 44,8 (33,2; 60,5) l. 70 kg-os testtömegű betegeknel a becslült centrális clearance (és a 95%-os CI) 15,8 (13,2; 18,9) l/nap, a perifériás clearance pedig 51,9 (44,0; 61,2) l/nap volt. Az aszfotáz-alfa farmakokinetikai expozícióját befolyásoló extrinsic faktorok a formuláció fajsúlya és szialinsav összetartalma volt. Az átlagos \pm SD eliminációs felezési idő subcutan beadást követően $2,28 \pm 0,58$ nap volt.

A gyermekkori kezdetű HPP-ben szenvedő felnőtt betegeknel a hetente háromszor 0,5, 2 és 3 mg/ttkg adagban alkalmazott aszfotáz-alfa farmakokinetikája összhangban volt a gyermekkori kezdetű HPP-ben szenvedő gyermekeknel megfigyelt adatokkal, ami így alátámasztotta a gyermekkori kezdetű HPP-ben szenvedő felnőttek kezelésére alkalmazott heti 6 mg/ttkg-os jóváhagyott dózist.

Linearitás/nem-linearitás

A populációs farmakokinetikai elemzések alapján arra a következtetésre jutottak, hogy az aszfotáz-alfa heti 28 mg/ttkg-ig terjedő subcutan adagok esetén lineáris farmakokinetikát mutat. A modellekből megállapítható volt, hogy a testtömeg befolyásolja az aszfotáz-alfa clearance és eloszlási térfogat paramétereit. A farmakokinetikai expozíció a testtömeggel várhatóan növekszik. Az immunogenitás aszfotáz-alfa farmakokinetikájára gyakorolt hatása időben változó volt az immunogenitás időben változó természete miatt, és összességében a farmakokinetikai expozícióban előidézett csökkenés mértékét 20% alatti értékre tették.

5.3 A preklinikai biztonságossági vizsgálatok eredményei

Patkányoknál végzett nem klinikai biztonságossági vizsgálatok során semmilyen dózis, illetve alkalmazási mód mellett nem észleltek szervrendszer-specifikus mellékhatásokat.

Patkányoknál 1–180 mg/ttkg-os intravénás adagok alkalmazása mellett az injekcióval összefüggő dózis- és időfüggő akut reakciókat észleltek, amelyek átmeneti jellegűek voltak, és maguktól elmúltak.

Majmokban az aszfotáz-alfa 10 mg/ttkg-ig terjedő napi adagjainak 26 héten át történő subcutan alkalmazása mellett ektópiás kalcifikációkat és az injekció beadásának helyén jelentkező reakciókat

észleltek. Ezek a hatások az injekció beadásának helyeire korlátozódtak, és részben vagy teljes mértékben reverzibilisek voltak.

A vizsgált szövetek közül semmilyen más szövetben nem figyeltek meg ektópiás kalcifikációra utaló jelet.

A hagyományos – farmakológiai biztonságossági, ismételt adagolású toxicitási, reprodukcióra- és fejlődésre kifejtett toxicitási – vizsgálatokból származó preklinikai adatok azt igazolták, hogy a készítmény alkalmazásakor humán vonatkozásban különleges kockázat nem várható. Ugyanakkor legfeljebb napi 50 mg/ttkg dózisban, intravénásan alkalmazott aszfotáz-alfa esetén vemhes nyulakban az állatok akár 75%-ában gyógyszerellenes antitesteket mutattak ki, amelyek befolyásolhatják a reprodukció toxicitás detektálását.

Az aszfotáz-alfa genotoxikus és karcinogén potenciáljának értékelésére állatkísérleteket nem végeztek.

6. GYÓGYSZERÉSZETI JELLEMZŐK

6.1 Segédanyagok felsorolása

nátrium-klorid
dinátrium-hidrogén-foszfát-heptahidrát
nátrium-dihidrogén-foszfát-monohidrát
injekcióhoz való víz

6.2 Inkompatibilitások

Kompatibilitási vizsgálatok hiányában ez a gyógyszer nem keverhető más gyógyszerekkel.

6.3 Felhasználhatósági időtartam

30 hónap

Elkészítése után a készítmény 23 °C–27 °C közötti hőmérsékleten 3 órán át igazoltan megőrzi kémiai és fizikai stabilitását.

6.4 Különleges tárolási előírások

Hűtőszekrényben (2 °C–8 °C) tárolandó.

Nem fagyasztható!

A fénytől való védelem érdekében az eredeti csomagolásban tárolandó.

A gyógyszer első felbontása utáni tárolási előírásokat lásd a 6.3 pontban.

6.5 Csomagolás típusa és kiszerelése

I-es típusú üvegből készült, dugóval (butil gumidugó) és zárólemezzel (alumínium), valamint lepattintható kupakkal (polipropilén) ellátott injekciós üveg.

Strensiq 40 mg/ml oldatos injekció

Az injekciós üvegek töltettségfogatai: 0,3 ml; 0,45 ml; 0,7 ml és 1,0 ml

Strensiq 100 mg/ml oldatos injekció

Az injekciós üvegek töltettségfogata: 0,8 ml

Kiszerezések: 1 vagy 12 db injekciós üveg.

Nem feltétlenül mindegyik kiszerezés kerül kereskedelmi forgalomba.

6.6 A megsemmisítésre vonatkozó különleges óvintézkedések és egyéb, a készítmény kezelésével kapcsolatos információk

Mindegyik injekciós üveg kizárólag egyszer használatos, és csak egyszer szűrhető át. Az injekciós üvegben maradt fel nem használt oldatot meg kell semmisíteni.

A Strensiq-et steril, egyszer használatos fecskendővel és injekciós tűvel kell beadni. A fecskendőknél kellően kis térfogatúnak kell lenniük ahhoz, hogy az előírt dózist elfogadható pontossággal lehessen felszívni az injekciós üvegből. Aszeptikus technikát kell alkalmazni.

Bármilyen fel nem használt gyógyszer, illetve hulladékanyag megsemmisítését a gyógyszerekre vonatkozó előírások szerint kell végrehajtani.

7. A FORGALOMBAHOZATALI ENGEDÉLY JOGOSULTJA

Alexion Europe SAS
103-105 rue Anatole France
92300 Levallois-Perret
Franciaország

8. A FORGALOMBAHOZATALI ENGEDÉLY SZÁMA(I)

Strensiq 40 mg/ml oldatos injekció

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 oldatos injekció

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

9. A FORGALOMBAHOZATALI ENGEDÉLY ELSŐ KIADÁSÁNAK/ MEGÚJÍTÁSÁNAK DÁTUMA

A forgalombahozatali engedély első kiadásának dátuma: 28/08/2015

A forgalombahozatali engedély legutóbbi megújításának dátuma: 28/04/2020

10. A SZÖVEG ELLENŐRZÉSÉNEK DÁTUMA

A gyógyszerről részletes információ az Európai Gyógyszerügynökség internetes honlapján (<http://www.ema.europa.eu>) található.

II. MELLÉKLET

- A. A BIOLÓGIAI EREDETŰ HATÓANYAG GYÁRTÓJA ÉS A GYÁRTÁSI TÉTELEK VÉGFELSZABADÍTÁSÁÉRT FELELŐS GYÁRTÓ**
- B. FELTÉTELEK VAGY KORLÁTOZÁSOK AZ ELLÁTÁS ÉS HASZNÁLAT KAPCSÁN**
- C. A FORGALOMBAHOZATALI ENGEDÉLY EGYÉB FELTÉTELEI ÉS KÖVETELMÉNYEI**
- D. FELTÉTELEK VAGY KORLÁTOZÁSOK A GYÓGYSZER BIZTONSÁGOS ÉS HATÉKONY ALKALMAZÁSÁRA VONATKOZÓAN**
- E. FORGALOMBA HOZATALT KÖVETŐ INTÉZKEDÉSEK TELJESÍTÉSÉRE VONATKOZÓ SPECIÁLIS KÖTELEZETTSÉG A KIVÉTELES KÖRÜLMÉNYEK KÖZÖTT MEGADOTT FORGALOMBAHOZATALI ENGEDÉLY ESETÉBEN**

A. A BIOLÓGIAI EREDETŰ HATÓANYAG GYÁRTÓJA ÉS A GYÁRTÁSI TÉTELEK VÉGFELSZABADÍTÁSÁÉRT FELELŐS GYÁRTÓ

A biológiai eredetű hatóanyag gyártójának neve és címe

Lonza Biologics
101 International Drive
Pease International Tradeport
03801 Portsmouth
Amerikai Egyesült Államok

A gyártási tételek végfelszabadításáért felelős gyártó(k) neve és címe

Alexion Pharma International Operations Unlimited Company
College Business and Technology Park, Blanchardstown
Dublin 15
Írország

B. FELTÉTELEK VAGY KORLÁTOZÁSOK AZ ELLÁTÁS ÉS HASZNÁLAT KAPCSÁN

Korlátozott érvényű orvosi rendelvényhez kötött gyógyszer (lásd I. Melléklet: Alkalmazási előírás, 4.2 pont).

C. A FORGALOMBAHOZATALI ENGEDÉLY EGYÉB FELTÉTELEI ÉS KÖVETELMÉNYEI

• Időszakos gyógyszerbiztonsági jelentések (Periodic safety update report, PSUR)

Erre a készítményre a PSUR-okat a 2001/83/EK irányelv 107c. cikkének (7) bekezdésében megállapított és az európai internetes gyógyszerportálon nyilvánosságra hozott uniós referencia-időpontok listája (EURD-lista), illetve annak bármely későbbi frissített változata szerinti követelményeknek megfelelően kell benyújtani.

D. FELTÉTELEK VAGY KORLÁTOZÁSOK A GYÓGYSZER BIZTONSÁGOS ÉS HATÉKONY ALKALMAZÁSÁRA VONATKOZÓAN

• Kockázatkezelési terv

A forgalombahozatali engedély jogosultja (MAH) kötelezi magát, hogy a forgalombahozatali engedély 1.8.2 moduljában leírt, jóváhagyott kockázatkezelési tervben, illetve annak jóváhagyott frissített verzióiban részletezett, kötelező farmakovigilanciái tevékenységeket és beavatkozásokat elvégzi.

A frissített kockázatkezelési terv benyújtandó a következő esetekben:

- ha az Európai Gyógyszerügynökség ezt indítványozza;
- ha a kockázatkezelési rendszerben változás történik, főként azt követően, hogy olyan új információ érkezik, amely az előny/kockázat-profil jelentős változásához vezethet, illetve (a biztonságos gyógyszeralkalmazásra vagy kockázatminimalizálásra irányuló) újabb, meghatározó eredmények születnek.

• Kockázatminimalizálásra irányuló további intézkedések

A Strensiq egyes tagállamokban való bevezetését megelőzően a forgalombahozatali engedély jogosultjának egyeztetnie kell az országos szakhatósággal az oktatási anyag tartalmát és formátumát

illetően, a kommunikáció eszközeit, a terjesztés módjait, valamint a program bármely egyéb aspektusát is beleértve.

Az oktatási program célja, hogy a betegek és gondozók megfelelő beadási technikára vonatkozó utasításokkal való ellátásával kezelje a gyógyszerelési hibákból és az injekció beadási helyén fellépő, illetve az injekcióval kapcsolatos reakciókból eredő kockázatokat, beleértve a túlérzékenységet is. A forgalombahozatali engedély jogosultjának gondoskodnia kell róla, hogy az összes olyan tagállamban, ahol a Strensiq forgalomban van, minden beteg/szülő vagy gondozó, aki a Strensiq-et várhatóan alkalmazni fogja, megkapja a következő oktatási csomagot:

- A betegeknek szóló öninjekciós útmutató;
- A szülőknek, illetve csecsemőkorú betegek gondozóinak szóló injekciós útmutató.

A betegeknek és gondozóknak szóló oktatási anyagnak a következő fő üzeneteket kell tartalmazniuk:

- A gyógyszerelési hibák és a Strensiq alkalmazásával járó, az injekció beadásának helyén fellépő reakciók potenciális kockázatára vonatkozó figyelmeztetések és óvintézkedések;
- A Strensiq-vel kezelt betegeknél megfigyelt túlérzékenységi reakciók, a panaszok és tünetek ismertetésével együtt;
- A beadandó helyes dózissra vonatkozó utasítások;
- Az injekció helyének kiválasztására és az injekció beadásának módjára és dokumentálására vonatkozó utasítás;
- A Strensiq-injekció aszeptikus technikával történő beadásának részletes leírása;
- Tájékoztató a Strensiq folyamatos hűtéséről tárolás és szállítás során;
- Tájékoztató a mellékhatások bejelentéséről.

E. FORGALOMBA HOZATALT KÖVETŐ INTÉZKEDÉSEK TELJESÍTÉSÉRE VONATKOZÓ SPECIÁLIS KÖTELEZETTSÉG A KIVÉTELES KÖRÜLMÉNYEK KÖZÖTT MEGADOTT FORGALOMBAHOZATALI ENGEDÉLY ESETÉBEN

Miután erre a gyógyszerre vonatkozóan a kivételes körülmények fennállása miatt adtak ki forgalombahozatali engedélyt, 726/2004/EK rendelet 14. cikkének (8) bekezdése szerint a forgalombahozatali engedély jogosultjának a megadott határidőn belül meg kell tennie az alábbi intézkedéseket:

Leírás	Lejárat napja
A forgalombahozatali engedély jogosultjának létre kell hoznia egy megfigyelésen alapuló longitudinális, prospektív, hosszú távú betegregisztert HPP-s betegek számára, melynek célja a betegség epidemiológiájáról történő információgyűjtés, beleértve a klinikai kimeneteket és az életminőséget, valamint a Strensiq-vel kezelt betegekre vonatkozó biztonságossági és hatásossági adatok értékelése.	Évente az éves újraértékelés keretében

III. MELLÉKLET
CÍMKESZÖVEG ÉS BETEGTÁJÉKOZTATÓ

A. CÍMKESZÖVEG

A KÜLSŐ CSOMAGOLÁSON FELTÜNTETENDŐ ADATOK

DOBOZ 40 mg/ml

1. A GYÓGYSZER NEVE

Strensiq 40 mg/ml oldatos injekció
aszfotáz-alfa

2. HATÓANYAG(OK) MEGNEVEZÉSE

Az oldat 40 mg aszfotáz-alfát tartalmaz milliliterenként.
12 mg aszfotáz-alfát tartalmaz injekciós üvegenként (12 mg/0,3 ml).
18 mg aszfotáz-alfát tartalmaz injekciós üvegenként (18 mg/0,45 ml).
28 mg aszfotáz-alfát tartalmaz injekciós üvegenként (28 mg/0,7 ml).
40 mg aszfotáz-alfát tartalmaz injekciós üvegenként (40 mg/1 ml).

3. SEGÉDANYAGOK FELSOROLÁSA

Segédanyagok: nátrium-klorid, dinátrium-hidrogén-foszfát-heptahidrát,
nátrium-dihidrogén-foszfát-monohidrát, injekcióhoz való víz.

További információkért olvassa el a betegtájékoztatót!

4. GYÓGYSZERFORMA ÉS TARTALOM

Oldatos injekció

1 db 0,3 [0,45; 0,7; 1] ml-es injekciós üveg
12 db 0,3 [0,45; 0,7; 1] ml-es injekciós üveg

5. AZ ALKALMAZÁSSAL KAPCSOLATOS TUDNIVALÓK ÉS AZ ALKALMAZÁS MÓDJA(I)

Használat előtt olvassa el a mellékelt betegtájékoztatót!
Subcutan alkalmazásra.

6. KÜLÖN FIGYELMEZTETÉS, MELY SZERINT A GYÓGYSZERT GYERMEKEKTŐL ELZÁRVA KELL TARTANI

A gyógyszer gyermekektől elzárva tartandó!

7. TOVÁBBI FIGYELMEZTETÉS(EK), AMENNYIBEN SZÜKSÉGES

8. LEJÁRATI IDŐ

EXP:

9. KÜLÖNLEGES TÁROLÁSI ELŐÍRÁSOK

Hűtőszekrényben tárolandó.

Nem fagyasztható!

A fénytől való védelem érdekében az eredeti csomagolásban tárolandó.

10. KÜLÖNLEGES ÓVINTÉZKEDÉSEK A FEL NEM HASZNÁLT GYÓGYSZEREK VAGY AZ ILYEN TERMÉKEKBŐL KELETKEZETT HULLADÉKANYAGOK ÁRTALMATLANNÁ TÉTELÉRE, HA ILYENEKRE SZÜKSÉG VAN

A fel nem használt oldatot meg kell semmisíteni.

11. A FORGALOMBAHOZATALI ENGEDÉLY JOGOSULTJÁNAK NEVE ÉS CÍME

Alexion Europe SAS
103-105 rue Anatole France
92300 Levallois-Perret
Franciaország

12. A FORGALOMBAHOZATALI ENGEDÉLY SZÁMA(I)

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. A GYÁRTÁSI TÉTEL SZÁMA

Lot.:

14. A GYÓGYSZER RENDELHETŐSÉGE**15. AZ ALKALMAZÁSRA VONATKOZÓ UTASÍTÁSOK**

16. BRAILLE-ÍRÁSSAL FELTÜNTETETT INFORMÁCIÓK

STRENSIQ 40 mg/ml

12 mg/0,3 ml

18 mg/0,45 ml

28 mg/0,7 ml

40 mg/1 ml

17. EGYEDI AZONOSÍTÓ – 2D VONALKÓD

Egyedi azonosítójú 2D vonalkóddal ellátva.

18. EGYEDI AZONOSÍTÓ OLVASHATÓ FORMÁTUMA

PC {szám}

SN {szám}

NN {szám}

A KIS KÖZVETLEN CSOMAGOLÁSI EGYSÉGEKEN MINIMÁLISAN FELTÜNTETENDŐ ADATOK

INJEKCIÓS ÜVEG CÍMKE 40 mg/ml

1. A GYÓGYSZER NEVE ÉS AZ ALKALMAZÁS MÓDJA(I)

Strensiq 40 mg/ml injekció
Strensiq 40 mg/ml injekció
Strensiq 40 mg/ml injekció
Strensiq 40 mg/ml injekció
aszfotáz-alfa
sc.

2. AZ ALKALMAZÁSSAL KAPCSOLATOS TUDNIVALÓK

3. LEJÁRATI IDŐ

EXP

4. A GYÁRTÁSI TÉTEL SZÁMA

Lot

5. A TARTALOM SÚLYRA, TÉRFOGATRA, VAGY EGYSÉGRE VONATKOZTATVA

6. EGYÉB INFORMÁCIÓK

12 mg/0,3 ml
18 mg/0,45 ml
28 mg/0,7 ml
40 mg/1 ml

A KÜLSŐ CSOMAGOLÁSON FELTÜNTETENDŐ ADATOK

DOBOZ 100 mg/ml

1. A GYÓGYSZER NEVE

Strensiq 100 mg/ml oldatos injekció
aszfotáz-alfa

2. HATÓANYAG(OK) MEGNEVEZÉSE

Az oldat 100 mg aszfotáz-alfát tartalmaz milliliterenként.
80 mg aszfotáz-alfát tartalmaz injekciós üvegenként (80 mg/0,8 ml).

3. SEGÉDANYAGOK FELSOROLÁSA

Segédanyagok: nátrium-klorid, dinátrium-hidrogén-foszfát-heptahidrát,
nátrium-dihidrogén-foszfát-monohidrát, injekcióhoz való víz

További információkért olvassa el a betegtájékoztatót!

4. GYÓGYSZERFORMA ÉS TARTALOM

Oldatos injekció

1 db 0,8 ml-es injekciós üveg

12 db 0,8 ml-es injekciós üveg

5. AZ ALKALMAZÁSSAL KAPCSOLATOS TUDNIVALÓK ÉS AZ ALKALMAZÁS MÓDJA(I)

Használat előtt olvassa el a mellékelt betegtájékoztatót!
Subcutan alkalmazásra.

6. KÜLÖN FIGYELMEZTETÉS, MELLY SZERINT A GYÓGYSZERT GYERMEKEKTŐL ELZÁRVA KELL TARTANI

A gyógyszer gyermekektől elzárva tartandó!

7. TOVÁBBI FIGYELMEZTETÉS(EK), AMENNYIBEN SZÜKSÉGES

8. LEJÁRATI IDŐ

EXP

9. KÜLÖNLEGES TÁROLÁSI ELŐÍRÁSOK

Hűtőszekrényben tárolandó.

Nem fagyasztható!

A fénytől való védelem érdekében az eredeti csomagolásban tárolandó.

10. KÜLÖNLEGES ÓVINTÉZKEDÉSEK A FEL NEM HASZNÁLT GYÓGYSZEREK VAGY AZ ILYEN TERMÉKEKBŐL KELETKEZETT HULLADÉKANYAGOK ÁRTALMATLANNÁ TÉTELÉRE, HA ILYENEKRE SZÜKSÉG VAN

A fel nem használt oldatot meg kell semmisíteni.

11. A FORGALOMBAHOZATALI ENGEDÉLY JOGOSULTJÁNAK NEVE ÉS CÍME

Alexion Europe SAS
103-105 rue Anatole France
92300 Levallois-Perret
Franciaország

12. A FORGALOMBAHOZATALI ENGEDÉLY SZÁMA(I)

EU/1/15/1015/003

EU/1/15/1015/004

13. A GYÁRTÁSI TÉTEL SZÁMA

Lot

14. A GYÓGYSZER RENDELHETŐSÉGE**15. AZ ALKALMAZÁSRA VONATKOZÓ UTASÍTÁSOK****16. BRAILLE-ÍRÁSSAL FELTŰNTETETT INFORMÁCIÓK**

STRENSIQ 100 mg/ml

80 mg/0,8 ml

17. EGYEDI AZONOSÍTÓ – 2D VONALKÓD

Egyedi azonosítójú 2D vonalkóddal ellátva.

18. EGYEDI AZONOSÍTÓ OLVASHATÓ FORMÁTUMA

PC {szám}

SN {szám}

NN {szám}

A KIS KÖZVETLEN CSOMAGOLÁSI EGYSÉGEKEN MINIMÁLISAN FELTÜNTETENDŐ ADATOK

INJEKCIÓS ÜVEG CÍMKE 100 mg/ml

1. A GYÓGYSZER NEVE ÉS AZ ALKALMAZÁS MÓDJA(I)

Strensiq 100 mg/ml injekció
aszfotáz-alfa
sc.

2. AZ ALKALMAZÁSSAL KAPCSOLATOS TUDNIVALÓK

3. LEJÁRATI IDŐ

EXP

4. A GYÁRTÁSI TÉTEL SZÁMA <DONÁCIÓ ÉS KÉSZÍTMÉNY KÓDJA>

Lot

5. A TARTALOM SÚLYRA, TÉRFOGATRA, VAGY EGYSÉGRE VONATKOZTATVA

6. EGYÉB INFORMÁCIÓK

80 mg/0,8 ml

B. BETEGTÁJÉKOZTATÓ

Betegájékoztató: Információk a felhasználó számára

Strensiq 40 mg/ml oldatos injekció (12 mg/0,3 ml 18 mg/0,45 ml 28 mg/0,7 ml 40 mg/1 ml) aszfotáz-alfa

▼ Ez a gyógyszer fokozott felügyelet alatt áll, mely lehetővé teszi az új gyógyszerbiztonsági információk gyors azonosítását. Ehhez Ön is hozzájárulhat a tudomására jutó bármilyen mellékhatás bejelentésével. A mellékhatások jelentésének módjairól a 4. pont végén (Mellékhatások bejelentése) talál további tájékoztatást.

Mielőtt elkezdi alkalmazni ezt a gyógyszert, olvassa el figyelmesen az alábbi betegájékoztatót, mert az Ön számára fontos információkat tartalmaz.

- Tartsa meg a betegájékoztatót, mert a benne szereplő információkra a későbbiekben is szüksége lehet.
- További kérdéseivel forduljon kezelőorvosához, gyógyszerészéhez vagy a gondozását végző egészségügyi szakemberhez.
- Ezt a gyógyszert az orvos kizárólag Önnek írta fel. Ne adja át a készítményt másnak, mert számára ártalmas lehet még abban az esetben is, ha a betegsége tünetei az Önéhez hasonlóak.
- Ha Önél bármilyen mellékhatás jelentkezik, tájékoztassa kezelőorvosát, gyógyszerészét vagy a gondozását végző egészségügyi szakembert. Ez a betegájékoztatóban fel nem sorolt bármilyen lehetséges mellékhatásra is vonatkozik. Lásd 4. pont.

A betegájékoztató tartalma:

1. Milyen típusú gyógyszer a Strensiq, és milyen betegségek esetén alkalmazható?
2. Tudnivalók a Strensiq alkalmazása előtt
3. Hogyan kell alkalmazni a Strensiq-et?
4. Lehetséges mellékhatások
5. Hogyan kell a Strensiq-et tárolni?
6. A csomagolás tartalma és egyéb információk

1. Milyen típusú gyógyszer a Strensiq, és milyen betegségek esetén alkalmazható?

Milyen típusú gyógyszer a Strensiq?

A Strensiq az hipofoszfatazia nevű örökletes, gyermekkorban kezdődött betegség kezelésére szolgáló gyógyszer. Az aszfotáz-alfa nevű hatóanyagot tartalmazza.

Mi a hipofoszfatazia?

Hipofoszfataziában szenvedő betegeknél alacsony az alkalikus foszfataz nevű enzim szintje, amely fontos szerepet játszik a szervezet számos funkciójában, beleértve a csontok és fogak megfelelő szilárdságának kialakulását. A betegeknél a csontnövekedést és a csontok erősségét érintő problémák állnak fenn, melyek csonttöréshez, csontfájdalomhoz és járási nehézségekhez, továbbá légzési nehézséghez és görcsrohamok kockázatához vezethetnek.

Milyen betegségek esetén alkalmazható a Strensiq?

A Strensiq-ben található hatóanyag pótolni képes a hipofoszfatazia esetén hiányzó enzimet (alkalikus foszfataz). Hosszú távú enzimpótló kezelésre alkalmazzák a tünetek kezelésére.

Milyen kedvező hatásokat mutatott a Strensiq a klinikai vizsgálatokban?

A Strensiq kedvező hatásait igazolták a betegek csontvázrendszerének ásványi anyag tartalmában és a növekedésben mutatkoztak meg.

2. Tudnivalók a Strensiq alkalmazása előtt

Ne alkalmazza a Strensiq-et

Ha súlyosan allergiás az aszfotáz-alfára (lásd alább a „Figyelmeztetések és óvintézkedések” című részt) vagy a gyógyszer (6. pontban felsorolt) egyéb összetevőjére.

Figyelmeztetések és óvintézkedések

A Strensiq alkalmazása előtt beszéljen kezelőorvosával.

- Aszfotáz-alfa-kezelésben részesülő betegeknél allergiás reakciók léptek fel, köztük az anafilaxiához hasonló, orvosi kezelést igénylő, életveszélyes allergiás reakciók. Azoknál a betegeknél, akik anafilaxiához hasonló tüneteket tapasztaltak, nehézlégzés, fulladásérzés, hányinger, szem körüli duzzanat és szédülés jelentkezett. A reakciók az aszfotáz-alfa alkalmazása után néhány percen belül jelentkeztek, és olyan betegeknél is előfordulhat, aki az aszfotáz-alfát több mint egy éve alkalmazza. Amennyiben ezen tünetek bármelyike jelentkezik Önnél, hagyja abba a Strensiq alkalmazását, és azonnal forduljon orvoshoz. Amennyiben anafilaxiás reakciót vagy hasonló tünetekkel járó eseményt tapasztal, kezelőorvosa megbeszéli Önnel a következő lépéseket, valamint a Strensiq orvosi felügyelet alatt történő ismételt alkalmazásának lehetőségét. Mindig tartsa be kezelőorvosa utasításait!
- A kezelés alatt Strensiq ellenes fehérjék, úgynevezett gyógyszer ellenes ellenanyagok alakulhatnak ki a vérben. Beszéljen kezelőorvosával, ha a Strensiq alkalmazása mellett csökkent hatásosságot észlel.
- A Strensiq-et alkalmazó betegeknél az injekció beadási helyeken zsíros csomók megjelenéséről vagy a bőr alatti zsírszövet csökkenéséről (helyi lipodisztrófia) számoltak be néhány hónap után. Olvassa el figyelmesen a 3. pontot az injekcióval kapcsolatos ajánlások megismeréséhez. A lipodisztrófia kockázatának csökkentése érdekében fontos változtatni a következő injekció beadási helyeket: hasi terület, comb, vállizom.
- A klinikai vizsgálatok során Strensiq-et alkalmazó betegeknél, valamint a Strensiq-vel nem kezelt betegeknél egyaránt beszámoltak a szemet érintő bizonyos mellékhatásokról (például kalcium-lerakódás a szem felszínén [kötőhártya- és szaruhártya-meszesedés]), amelyek valószínűleg a hipofoszfátázia kísérőjelenségei. Beszéljen kezelőorvosával, amennyiben látásproblémái vannak.
- Hipofoszfátáziában szenvedő csecsemőkkel végzett klinikai vizsgálatok során a Strensiq alkalmazása mellett – illetve annak hiányában is – 5 évesnél fiatalabb gyermekeknél beszámoltak a fej csontjainak korai összeforrásáról (kranioszinosztózis). Beszéljen kezelőorvosával, ha bármilyen változást észlel gyermeke fejének alakjában.
- Amennyiben Önt Strensiq-vel kezelik, a gyógyszer befecskendezése alatt, vagy az injekciót követő órákban reakciót (fájdalom, csomó, bőrkiütés, elszíneződés) tapasztalhat az injekció beadásának helyén. Azonnal közölje kezelőorvosával, ha bármilyen súlyos mellékhatást észlel az injekció beadásának a helyén.
- A klinikai vizsgálatok során a parathormon (a mellékpajzsmirigy hormonja) koncentrációjának emelkedéséről és alacsony kalciumszintről számoltak be. Következésképpen kezelőorvosa szükség esetén kalciumpótló és szájon át alkalmazandó kalcium- és D-vitamin-pótló készítmények szedésére kérheti Önt.
- A Strensiq-vel végzett kezelés során testtömeg-gyarapodás jelentkezhethet. Kezelőorvosa szükség szerint el fogja látni Önt étrendi tanácsokkal.

Egyéb gyógyszerek és a Strensiq

Feltétlenül tájékoztassa kezelőorvosát vagy gyógyszerészét a jelenleg vagy nemrégiben szedett, valamint szedni tervezett egyéb gyógyszereiről.

Ha laboratóriumi vizsgálatokat kell végezni Önnél (vért vesznek vizsgálatra), tájékoztassa kezelőorvosát, hogy Önt Strensiq-vel kezelik. Strensiq alkalmazása esetén bizonyos vizsgálatok tévesen magasabb vagy alacsonyabb eredményt mutathatnak. Ezért amennyiben Strensiq-vel kezelik, más típusú vizsgálat alkalmazására lehet szükség.

Terhesség

A Strensiq nem alkalmazható a terhesség alatt. Fogamzóképes nők esetében a kezelés alatt fontolóra kell venni a hatékony fogamzásgátló módszer alkalmazását.

Szoptatás

Nem ismert, hogy a Strensiq kiválasztódik-e az anyatejbe. Beszéljen kezelőorvosával, ha Ön szoptat vagy tervezi, hogy szoptatni fog. Kezelőorvosa segíteni fog annak eldöntésében, hogy a szoptatást vagy a Strensiq alkalmazását hagyja-e abba, figyelembe véve a szoptatás előnyeit a gyermekre nézve, illetve a Strensiq-kezelés előnyeit az anyára nézve.

Ha Ön terhes vagy szoptat, illetve ha fennáll Önnél a terhesség lehetősége vagy gyermeket szeretne, a gyógyszer alkalmazása előtt beszéljen kezelőorvosával vagy gyógyszerészével.

A készítmény hatásai a gépjárművezetéshez és a gépek kezeléséhez szükséges képességekre

A gyógyszer várhatóan nem befolyásolja a gépjárművezetéshez vagy a gépek kezeléséhez szükséges képességeket.

Fontos információk a Strensiq néhány összetevőjéről

A készítmény injekciós üvegenként kevesebb mint 1 mmol (23 mg) nátriumot tartalmaz, azaz gyakorlatilag „nátriummentes”.

3. Hogyan kell alkalmazni a Strensiq-et?

Ezt a gyógyszert mindig pontosan a betegtájékoztatóban leírtaknak, vagy az Ön kezelőorvosa, gyógyszerésze vagy a gondozását végző egészségügyi szakember által elmondottaknak megfelelően alkalmazza. Amennyiben nem biztos az adagolást illetően, kérdezze meg kezelőorvosát, gyógyszerészét vagy a gondozását végző egészségügyi szakembert.

A Strensiq alkalmazását el fogja magyarázni Önnek egy orvos, aki jártas az anyagcsere- illetve csontbetegségekben szenvedő betegek kezelésében. A Strensiq-injekciót otthon, saját magának is beadhatja, miután az orvos vagy szakápoló megtanította Önt erre.

Adagolás

- Az adagot az Ön testtömege alapján fogják meghatározni.
- A pontos adagot kezelőorvosa számolja ki, és összesen heti 6 mg/testtömegkilogramm (ttkg) aszfotáz-alfából fog állni, kezelőorvosa ajánlásától függően heti 6-szor 1 mg/ttkg aszfotáz-alfa vagy heti 3-szor 2 mg/ttkg aszfotáz-alfa injekcióban alkalmazva. Minden adagot a bőr alá (szubkután) fecskendeznek be (az Ön testtömege alapján beadandó térfogatokat és alkalmazandó injekciós üvegeket illetően lásd az alábbi adagolási táblázatot).
- Kezelőorvosának rendszeresen módosítania kell az adagokat ahogy az Ön testtömege változik.
- Az injekciónkénti maximális térfogat nem haladhatja meg az 1 ml-t. Amennyiben több mint 1 ml alkalmazása szükséges, több injekciót kell kapnia közvetlenül egymás után.

Heti 3-szori injekciózás esetén

Testtömeg (kg)	Beadandó térfogat	Az alkalmazandó injekciós üveg színekódja
3	0,15 ml	Sötétkék
4	0,20 ml	Sötétkék
5	0,25 ml	Sötétkék
6	0,30 ml	Sötétkék
7	0,35 ml	Narancssárga
8	0,40 ml	Narancssárga
9	0,45 ml	Narancssárga
10	0,50 ml	Világoskék
11	0,55 ml	Világoskék
12	0,60 ml	Világoskék
13	0,65 ml	Világoskék
14	0,70 ml	Világoskék
15	0,75 ml	Rózsaszín
16	0,80 ml	Rózsaszín
17	0,85 ml	Rózsaszín
18	0,90 ml	Rózsaszín
19	0,95 ml	Rózsaszín
20	1 ml	Rózsaszín
25	0,50 ml	Zöld
30	0,60 ml	Zöld
35	0,70 ml	Zöld
40	0,80 ml	Zöld

Heti 6-szori injekciózás esetén

Testtömeg (kg)	Beadandó térfogat	Az alkalmazandó injekciós üveg színekódja
6	0,15 ml	Sötétkék
7	0,18 ml	Sötétkék
8	0,20 ml	Sötétkék
9	0,23 ml	Sötétkék
10	0,25 ml	Sötétkék
11	0,28 ml	Sötétkék
12	0,30 ml	Sötétkék
13	0,33 ml	Narancssárga
14	0,35 ml	Narancssárga
15	0,38 ml	Narancssárga
16	0,40 ml	Narancssárga
17	0,43 ml	Narancssárga
18	0,45 ml	Narancssárga
19	0,48 ml	Világoskék
20	0,50 ml	Világoskék
25	0,63 ml	Világoskék
30	0,75 ml	Rózsaszín
35	0,88 ml	Rózsaszín
40	1 ml	Rózsaszín
50	0,50 ml	Zöld
60	0,60 ml	Zöld
70	0,70 ml	Zöld
80	0,80 ml	Zöld
90	0,90 ml	Zöld (x2)
100	1 ml	Zöld (x2)

Az injekcióra vonatkozó ajánlások

- Az injekció beadásának helyén reakciót tapasztalhat. A gyógyszer alkalmazása előtt figyelmesen olvassa el a 4. pontot, hogy tudja, milyen mellékhatások fordulhatnak elő.
- Rendszeres injekciózás esetén az injekció beadásának helyét változtatni kell a test különböző területei között, mert ez segít csökkenteni az esetleges fájdalmat és irritációt.
- Az injekció beadására legmegfelelőbb területek azok, ahol nagyobb mennyiségű zsír található a bőr alatt (combok, karok [deltaizom], has és farizom). Kérjük, beszélje meg kezelőorvosával vagy a gondozását végző egészségügyi szakemberrel, hogy Önnél melyek a legmegfelelőbb területek.

A Strensiq beinjekciózása előtt figyelmesen olvassa el a következő utasításokat

- Mindegyik injekciós üveg **egyszer használatos**, és csak egyszer szűrhető át. A Strensiq-oldat átlátszó, enyhén opálos vagy opálos, színtelen vagy halványsárga folyadék, amiben néhány apró, áttetsző vagy fehér részecske előfordulhat. Ne használja fel, ha az oldat elszíneződött vagy

csomókat vagy nagyobb részecskéket tartalmaz; ilyen esetben vegyen elő egy másik injekciós üveget. Bármilyen fel nem használt gyógyszer, illetve hulladékanyag megsemmisítését a gyógyszerekre vonatkozó előírások szerint kell végrehajtani.

- Amennyiben saját magának adja be a gyógyszert, kezelőorvosa, gyógyszerésze vagy a gondozását végző egészségügyi szakember meg fogja mutatni Önnek, hogyan kell előkészíteni és beinjekciózni a gyógyszert. Csak akkor adja be magának az injekciót, ha megtanították rá, és megértette az eljárás menetét.

Hogyan kell a Strensiq-et beinjekciózni?

1. lépés: A Strensiq adag előkészítése

1. Szappannal és vízzel alaposan mosson kezét.
2. Vegye ki a hűtőszekrényből a felbontatlan Strensiq injekciós üveg(ek)et 15–30 perccel a befecskendezés előtt, hogy a folyadék elérje a szobahőmérsékletet. Ne melegítse fel a Strensiq-et semmilyen más módon (például ne melegítse fel mikrohullámú sütőben vagy forró vízben). Az injekciós üveg(ek) hűtőszekrényből való kivételét követően legkésőbb 3 órán belül fel kell használni a Strensiq-et (lásd 5. bekezdést – Hogyan kell a Strensiq-et tárolni?).
3. Távolítsa el a védőkupakot a Strensiq injekciós üveg(ek)ről. Az alkalmazandó fecskendőről vegye le a műanyag védőcsomagolást.
4. Mindig új, műanyag védőcsomagolásban lévő fecskendőt használjon.
5. Helyezzen egy vastagabb (például 25 G-s) tűt az üres fecskendőre, és anélkül, hogy levenné a védőkupakot, nyomja és az óramutató járásával megegyező irányban csavarja rá szorosan a tűt a fecskendőre.
6. Távolítsa el a fecskendőtű műanyag védőkupakját. Figyeljen oda, hogy ne sértse meg magát a tűvel.
7. Húzza vissza a fecskendő dugattyúját addig, hogy az Ön számára szükséges gyógyszeradaggal megegyező térfogatú levegő kerüljön a fecskendőbe.

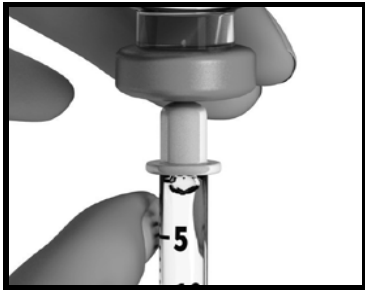
2. lépés: A Strensiq-oldat felszívása az injekciós üvegből



1. Vegye kézbe a fecskendőt és az injekciós üveget, szúrja be a tűt a steril gumidugón keresztül az injekciós üvegbe.
2. Nyomja be teljesen a dugattyút, hogy befecskendezze a levegőt az injekciós üvegbe.



3. Fordítsa fejjel lefelé az injekciós üveget és fecskendőt. Miközben a tű az oldatban van, húzza vissza a dugattyút, és szívja fel a megfelelő adagot a fecskendőbe.



4. Mielőtt kihúzná a tűt az injekciós üvegből ellenőrizze, hogy a megfelelő

6. A buborékok eltávolítása után ismét ellenőrizze a fecskendőben lévő gyógyszer adagját, hogy biztos legyen benne, hogy a megfelelő mennyiséget szívta fel. A megfelelő adag eléréséhez szükséges lehet, hogy több injekciós üveget kell felhasználni a teljes mennyiség felszívásához.

folyadékmennyiséget szívta-e fel, és ellenőrizze, hogy nincsenek-e buborékok a fecskendőben. Ha a fecskendőben buborékok jelennek meg, tartsa a fecskendőt úgy, hogy a tű felfelé nézzen és finoman ütögesse meg a fecskendő oldalát, amíg a buborékok fel nem szállnak a fecskendő felső részébe.

5. Amikor minden buborék a fecskendő felső részében van, finoman nyomja meg a dugattyút, hogy a buborékokat a fecskendőből visszanyomja az injekciós üvegbe.

3. lépés: Az injekciós tű felhelyezése a fecskendőre

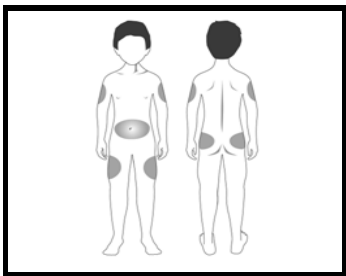
1. Húzza ki a tűt az injekciós üvegből. Egy kézzel helyezze vissza a kupakot oly módon, hogy a kupakot egy sima felületre helyezi, a tűt a kupakba csúsztatja, majd felemeli, és biztonságosan, csak egy kezét használva a helyére pattintja a kupakot.
2. Óvatosan távolítsa el a vastagabb tűt úgy, hogy lenyomja és elcsavarja az óramutató járásával ellentétes irányba. Dobja ki a tűt a védőkupakkal együtt a veszélyes hulladékok tárolására szolgáló tartályba.
3. Helyezzen egy vékonyabb (például 27 vagy 29 G-s) tűt a feltöltött fecskendőre, és a védőkupakkal együtt nyomja és az óramutató járásával megegyező irányba szorosan csavarja rá a tűt a fecskendőre. Húzza le a védőkupakot a tűről.
4. Tartsa a fecskendőt tűvel felfelé és a fecskendő oldalát ütögesse meg az ujjával, hogy eltávolítsa az esetleges levegőbuborékokat.

Ellenőrizze, hogy a fecskendőben lévő mennyiség helyes-e.

Az injekciónkénti mennyiség nem haladhatja meg az 1 ml-t. Amennyiben nagyobb mennyiségre van szükség, akkor több injekciót kell beadni különböző területekre.

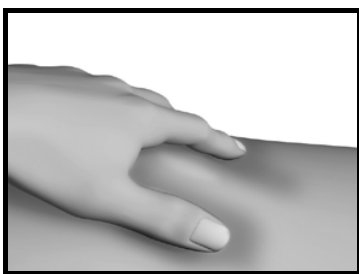
Most már készen áll a megfelelő adag befecskendezésére.

4. lépés: A Strensiq befecskendezése

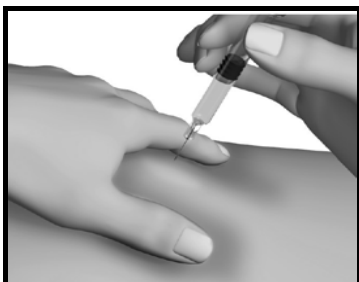


1. Válassza ki az injekció beadásának helyét (comb, has, kar [deltaizom], fenék). Az injekciózásra legalkalmasabb területek szürke színnel vannak jelölve a képen. Kezelőorvosa tanácsot fog adni Önnek a lehetséges beadási helyeket illetően.

MEGJEGYZÉS: ne adja be az injekciót olyan területre, ahol göböt, kötött csomót vagy fájdalmat érez. Beszéljen kezelőorvosával, ha bármilyen rendelleneset észlel.

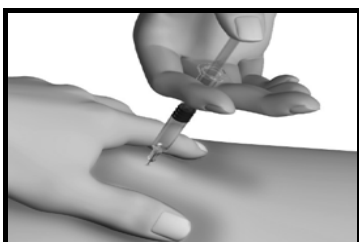


2. A hüvelykujja és a mutatóujja között óvatosan csípje össze a bőrt az injekció beadására kiválasztott területen.



3. A fecskendőt ceruzához vagy célbadobó játéknnyílhoz hasonlóan tartva, szúrja be a tűt a kiemelt bőrredőbe oly módon, hogy a fecskendő a bőrfelülettel 45° és 90° közötti szöveget zárjon be.

Olyan betegeknél, akiknél kicsi a bőr alatti zsírszövet mennyisége vagy vékony a bőrük, inkább 45°-os szögben kell beszúrni.



4. A gyógyszer befecskendezéséhez lassan és egyenletesen – a bőrt továbbra is összecsapva – nyomja be teljesen a fecskendő dugattyúját.
5. Húzza ki a tűt, engedje el a bőrredőt, és néhány másodpercre óvatosan helyezzen az injekció helyére egy vattadarabot vagy gézt. Ez segít elzárni az átszúrt szövetet, és megakadályozni az esetleges szivárgást. Az injekció beadása után ne dörzsölje az injekció területét.

Ha a felírt adaghoz egy második injekcióra van szüksége, vegyen elő egy másik Strensiq injekciós üveget, és ismétlje meg az 1–4. lépéseket.

5. lépés: Az eszközök ártalmatlanítása

A fecskendőket, injekciós üvegeket és injekciós tűket veszélyeshulladékok gyűjtésére szolgáló tartályba gyűjtse. Kezelőorvosa, gyógyszerésze vagy a gondozását végző egészségügyi szakember tájékoztatni fogja, hogyan szerezhető be veszélyeshulladékok tárolására szolgáló tartály.

Ha az előírtnál több Strensiq-et alkalmazott

Ha úgy gondolja, hogy véletlenül az előírtnál nagyobb adag Strensiq-et alkalmazott, forduljon tanácsért kezelőorvosához.

Ha elfelejtette alkalmazni a Strensiq-et

Ne adjon be kétszeres adagot a kihagyott adag pótlására, és kérje kezelőorvosa tanácsát.

Ha bármilyen további kérdése van a gyógyszer alkalmazásával kapcsolatban, kérdezze meg kezelőorvosát, gyógyszerészét vagy a gondozását végző egészségügyi szakembert.

4. Lehetséges mellékhatások

Mint minden gyógyszer, így ez a gyógyszer is okozhat mellékhatásokat, amelyek azonban nem mindenkinél jelentkeznek.

Ha nem tudja pontosan, hogy az alábbi mellékhatások mit jelentenek, kérje meg kezelőorvosát, hogy magyarázza el Önnek.

Az aszfotáz-alfával kezelt betegeknél a legsúlyosabb mellékhatások allergiás reakciók voltak, beleértve az életveszélyes, orvosi kezelést igénylő, anafilaxiához hasonló allergiás reakciókat is. Ez a mellékhatás gyakori (10 beteg közül legfeljebb 1-et érinthet). A súlyos allergiás reakciókat tapasztaló betegeknél légzési nehézség, fulladásérzés, hányinger, szem körüli duzzanat és szédülés jelentkezett. Ezek a reakciók az aszfotáz-alfa alkalmazását követő néhány percen belül kialakulhatnak, és kialakulhatnak olyan betegeknél is, akik több, mint egy éve alkalmaznak aszfotáz-alfát. **Ha Ön ezen tünetek közül bármelyiket tapasztalja, azonnal hagyja abba a Strensiq alkalmazását és kérjen orvosi segítséget.**

Ezen kívül gyakran előfordulhatnak egyéb allergiás reakciók is (túlérzékenységi reakciók), amelyek jelentkezhetnek bőrpír (eritéma), láz (pirexia), bőrkiütés, viszketés (pruritusz), ingerlékenység, hányinger, hányás, fájdalom, hidegrázás (merevség), szájszibbadás (orális hipoesztézia), fejfájás, hõhullámok (kipirulás), gyors szívverés (tahikardia) és köhögés formájában. **Ha Ön ezen tünetek közül bármelyiket tapasztalja, azonnal hagyja abba a Strensiq alkalmazását és kérjen orvosi segítséget.**

Nagyon gyakori: 10 beteg közül több mint 1-et érinthet

Az injekció beadásának helyén fellépõ reakciók a gyógyszer beinjekciózása során vagy az injekció beadását követõ órákban (melyek kivõrõsõdéshez, elszínezõdéshez, viszketéshez, fájdalomhoz, zsírsomók kialakulásához vagy a bõr alatti zsírszövet csõkkenéséhez, a bõrpigmentálttság csõkkenéséhez és/vagy duzzanathoz vezethetnek);

Láz;

Ingerlékenység;

A bõr kipirulása (eritéma);

Kéz- és lábfaádalom (végtagfaádalom);

Véraláfutás (zúzódás);

Fejfájás.

Gyakori: 10 beteg közül legfeljebb 1-et érinthet

Bõrfeszülés, a bõr elszínezõdése;

Hányinger;

Szájszibbadás (orális hipoesztézia);

Izomfaádalom (mialgia);

Heg;

Fokozott hajlam a véraláfutások kialakulására;

Hõhullámok;

A bõr elfertõzõdése az injekció beadásának helyén (cellulitisz az injekció beadásának helyén);

Csõkkent kalciumszint a vérben (hipokalcémia);

Vesekõvek (nefroliáázis).

Mellékhatások bejelentése

Ha Önnel bármilyen mellékhatás jelentkezik, tájékoztassa kezelõorvosát, gyógyszerészét vagy a gondozását végzõ egészségügyi szakembert. Ez a betegtájékoztatóban fel nem sorolt bármilyen lehetséges mellékhatásra is vonatkozik. A mellékhatásokat közvetlenül a hatóság részére is bejelentheti az [V. függelékben](#) található elérhetõségeken keresztül.

A mellékhatások bejelentésével Ön is hozzájárulhat ahhoz, hogy minél több információ álljon rendelkezésre a gyógyszer biztonságos alkalmazásával kapcsolatban.

5. Hogyan kell a Strensiq-et tárolni?

A gyógyszer gyermekektől elzárva tartandó!

A dobozon és az injekciós üveg címkéjén feltüntetett lejárati idő „Felhasználható/EXP” után ne alkalmazza ezt a gyógyszert. A lejárati idő az adott hónap utolsó napjára vonatkozik.

Hűtőszekrényben (2 °C–8 °C) tárolandó.

Nem fagyasztható!

A fénytől való védelem érdekében az eredeti csomagolásban tárolandó.

Az injekciós üveg felbontását követően a készítményt azonnal (szobahőmérsékleten 23 °C és 27 °C között tárolva legkésőbb 3 órán belül) fel kell használni.

Semmilyen gyógyszert ne dobjon a szennyvízbe vagy a háztartási hulladékba. Kérdezze meg gyógyszerészét, hogy mit tegyen a már nem használt gyógyszereivel. Ezek az intézkedések elősegítik a környezet védelmét.

6. A csomagolás tartalma és egyéb információk

Mit tartalmaz a Strensiq?

A készítmény hatóanyaga az aszfotáz-alfa. Az oldat 40 mg aszfotáz-alfát tartalmaz ml-enként.

12 mg aszfotáz-alfát tartalmaz 0,3 ml-es injekciós üvegenként (40 mg/ml).

18 mg aszfotáz-alfát tartalmaz 0,45 ml-es injekciós üvegenként (40 mg/ml).

28 mg aszfotáz-alfát tartalmaz 0,7 ml-es injekciós üvegenként (40 mg/ml).

40 mg aszfotáz-alfát tartalmaz 1 ml-es injekciós üvegenként (40 mg/ml).

Egyéb összetevők: nátrium-klorid, nátrium-dihidrogén-foszfát-monohidrát, dinátrium-hidrogén-foszfát-heptahidrát, injekcióhoz való víz.

Milyen a Strensiq külleme, és mit tartalmaz a csomagolás?

A Strensiq 0,3 ml, 0,45 ml, 0,7 ml és 1 ml oldatot tartalmazó injekciós üvegekben, tiszta, enyhén opálos vagy opálos, színtelen vagy enyhén sárga, vizes oldatos injekció formájában kerül forgalomba. Az oldat néhány apró áttetsző vagy fehér részecskét tartalmazhat.

1 vagy 12 db injekciós üveget tartalmazó kiserelés.

Nem feltétlenül kerül kereskedelmi forgalomba mindegyik kiserelés az Ön hazájában.

A forgalombahozatali engedély jogosultja

Alexion Europe SAS

103-105 rue Anatole France

92300 Levallois-Perret

Franciaország

Gyártó

Alexion Pharma International Operations Unlimited Company

College Business and Technology Park, Blanchardstown

Dublin 15

Írország

A betegtájékoztató legutóbbi felülvizsgálatának dátuma:

Ezt a gyógyszert „kivételes körülmények” között engedélyezték, ami azt jelenti, hogy a gyógyszer alkalmazására vonatkozóan – a betegség ritka előfordulása miatt – nem lehetett teljes körű információt gyűjteni.

Az Európai Gyógyszerügynökség évente felülvizsgál minden, erre a gyógyszerre vonatkozó új információt, és szükség esetén ezt a betegtájékoztatót is módosítja.

Egyéb információforrások

A gyógyszerről részletes információ, illetve ritka betegségekről és azok kezeléséről szóló honlapok címei az Európai Gyógyszerügynökség internetes honlapján (<http://www.ema.europa.eu/>) található.

Betegtájékoztató: Információk a felhasználó számára

Strensiq 100 mg/ml oldatos injekció (80 mg/0,8 ml) aszfotáz-alfa

▼ Ez a gyógyszer fokozott felügyelet alatt áll, mely lehetővé teszi az új gyógyszerbiztonsági információk gyors azonosítását. Ehhez Ön is hozzájárulhat a tudomására jutó bármilyen mellékhatás bejelentésével. A mellékhatások jelentésének módjairól a 4. pont végén (Mellékhatások bejelentése) talál további tájékoztatást.

Mielőtt elkezdi alkalmazni ezt a gyógyszert, olvassa el figyelmesen az alábbi betegtájékoztatót, mert az Ön számára fontos információkat tartalmaz.

- Tartsa meg a betegtájékoztatót, mert a benne szereplő információkra a későbbiekben is szüksége lehet.
- További kérdéseivel forduljon kezelőorvosához, gyógyszerészéhez vagy a gondozását végző egészségügyi szakemberhez.
- Ezt a gyógyszert az orvos kizárólag Önnek írta fel. Ne adja át a készítményt másnak, mert számára ártalmas lehet még abban az esetben is, ha a betegsége tünetei az Önéhez hasonlóak.
- Ha Önél bármilyen mellékhatás jelentkezik, tájékoztassa kezelőorvosát, gyógyszerészét vagy a gondozását végző egészségügyi szakembert. Ez a betegtájékoztatóban fel nem sorolt bármilyen lehetséges mellékhatásra is vonatkozik. Lásd 4. pont.

A betegtájékoztató tartalma:

1. Milyen típusú gyógyszer a Strensiq, és milyen betegségek esetén alkalmazható?
2. Tudnivalók a Strensiq alkalmazása előtt
3. Hogyan kell alkalmazni a Strensiq-et?
4. Lehetséges mellékhatások
5. Hogyan kell a Strensiq-et tárolni?
6. A csomagolás tartalma és egyéb információk

1. Milyen típusú gyógyszer a Strensiq, és milyen betegségek esetén alkalmazható?

Milyen típusú gyógyszer a Strensiq?

A Strensiq az hipofoszfatazia nevű örökletes, gyermekkorban kezdődött betegség kezelésére szolgáló gyógyszer. Az aszfotáz-alfa nevű hatóanyagot tartalmazza.

Mi a hipofoszfatazia?

Hipofoszfataziában szenvedő betegeknél alacsony az alkalikus foszfataz nevű enzim szintje, amely fontos szerepet játszik a szervezet számos funkciójában, beleértve a csontok és fogak megfelelő szilárdságának kialakulását. A betegeknél a csontnövekedést és a csontok erősségét érintő problémák állnak fenn, melyek csonttöréshez, csontfájdalomhoz és járási nehézségekhez, továbbá légzési nehézséghez és görcsrohamok kockázatához vezethetnek.

Milyen betegségek esetén alkalmazható a Strensiq?

A Strensiq-ben található hatóanyag pótolni képes a hipofoszfatazia esetén hiányzó enzimet (alkalikus foszfataz). Hosszú távú enzimpótló kezelésre alkalmazzák a tünetek kezelésére.

Milyen kedvező hatásokat mutatott a Strensiq a klinikai vizsgálatokban?

A Strensiq kedvező hatásai a betegek csontvázrendszerének ásványi anyag tartalmában és a növekedésben mutatkoztak meg.

2. Tudnivalók a Strensiq alkalmazása előtt

Ne alkalmazza a Strensiq-et

Ha súlyosan allergiás az aszfotáz-alfára (lásd alább a „Figyelmeztetések és óvintézkedések” című részt) vagy a gyógyszer (6. pontban felsorolt) egyéb összetevőjére.

Figyelmeztetések és óvintézkedések

A Strensiq alkalmazása előtt beszéljen kezelőorvosával.

- Aszfotáz-alfa-kezelésben részesülő betegeknél allergiás reakciók léptek fel, köztük az anafilaxiához hasonló, orvosi kezelést igénylő életveszélyes allergiás reakciók. Azoknál a betegeknél, akik anafilaxiához hasonló tüneteket tapasztaltak, nehézlégzés, fulladásérzés, hányinger, szem körüli duzzanat és szédülés jelentkezett. A reakciók az aszfotáz-alfa alkalmazása után néhány percen belül jelentkeztek, és olyan betegnél is előfordulhat, aki az aszfotáz-alfát több mint egy éve alkalmazza. Amennyiben ezen tünetek bármelyike jelentkezik Önnél, hagyja abba a Strensiq alkalmazását, és azonnal forduljon orvoshoz. Amennyiben anafilaxiás reakciót vagy hasonló tünetekkel járó eseményt tapasztal, kezelőorvosa megbeszéli Önnel a következő lépéseket, valamint a Strensiq orvosi felügyelet alatt történő ismételt alkalmazásának lehetőségét. Mindig tartsa be kezelőorvosa utasításait!
- A kezelés alatt Strensiq ellenes fehérjék, úgynevezett gyógyszer ellenes ellenanyagok alakulhatnak ki a vérben. Beszéljen kezelőorvosával, ha a Strensiq alkalmazása mellett csökkent hatásosságot észlel.
- A Strensiq-et alkalmazó betegeknél az injekció beadási helyeken zsíros csomók megjelenéséről vagy a bőr alatti zsírszövet csökkenéséről (helyi lipodisztrófia) számoltak be néhány hónap után. Olvassa el figyelmesen a 3. pontot az injekcióval kapcsolatos ajánlások megismeréséhez. A lipodisztrófia csökkentése érdekében fontos váltogatni a következő injekció beadási helyeket: hasi terület, comb, vállizom.
- A klinikai vizsgálatok során a Strensiq-et alkalmazó betegeknél, valamint a Strensiq-kel nem kezelt betegeknél egyaránt beszámoltak a szemet érintő bizonyos mellékhatásokról (például kalcium-lerakódás a szem felszínén [kötőhártya- és szaruhártya-meszesedés]), amelyek valószínűleg a hipofoszfátázia kísérőjelenségei. Beszéljen kezelőorvosával, amennyiben látásproblémái vannak.
- Hipofoszfátáziában szenvedő csecsemőkkel végzett klinikai vizsgálatok során a Strensiq alkalmazása mellett – illetve annak hiányában is – 5 évesnél fiatalabb gyermekeknél beszámoltak a fej csontjainak korai összeforrásáról (kranioszinosztózis). Beszéljen kezelőorvosával, ha bármilyen változást észlel gyermeke fejének alakjában.
- Amennyiben Önt Strensiq-kel kezelik, a gyógyszer befecskendezése alatt, vagy az injekciót követő órákban reakciót (fájdalom, csomó, bőrkiütés, elszíneződés) tapasztalhat az injekció beadásának helyén. Azonnal közölje kezelőorvosával, ha bármilyen súlyos mellékhatást észlel az injekció beadásának a helyén.
- A klinikai vizsgálatok során a parathormon (a mellékpajzsmirigy hormonja) koncentrációjának emelkedéséről és alacsony kalciumszintről számoltak be. Következésképpen kezelőorvosa szükség esetén kalciumpótló és szájon át alkalmazandó kalcium- és D-vitamin-pótló készítmények szedésére kérheti Önt.
- A Strensiq-kel végzett kezelés során testtömeg-gyarapodás jelentkezhethet. Kezelőorvosa szükség szerint el fogja látni Önt étrendi tanácsokkal.

Egyéb gyógyszerek és a Strensiq

Feltétlenül tájékoztassa kezelőorvosát vagy gyógyszerészét a jelenleg vagy nemrégiben szedett, valamint szedni tervezett egyéb gyógyszereiről.

Ha laboratóriumi vizsgálatokat kell végezni Önnél (vért vesznek vizsgálatra), tájékoztassa kezelőorvosát, hogy Önt Strensiq-kel kezelik. Strensiq alkalmazása esetén bizonyos laborvizsgálatok tévesen magasabb vagy alacsonyabb eredményt mutathatnak. Ezért amennyiben Strensiq-kel kezelik, más típusú vizsgálat alkalmazására lehet szükség.

Terhesség

A Strensiq nem alkalmazható a terhesség szoptatás alatt. Fogamzóképes nőknek a kezelés alatt fontolóra kell venni egy hatékony fogamzásgátló módszer alkalmazását.

Szoptatás

Nem ismert, hogy a Strensiq kiválasztódik-e az anyatejbe. Beszéljen kezelőorvosával, ha Ön szoptat vagy tervezi, hogy szoptatni fog. Kezelőorvosa segíteni fog annak eldöntésében, hogy a szoptatást vagy a Strensiq alkalmazását hagyja-e abba, figyelembe véve a szoptatás előnyeit a gyermekre, illetve a Strensiq-kezelés előnyeit az anyára nézve.

Ha Ön terhes vagy szoptat, illetve ha fennáll Önnél a terhesség lehetősége vagy gyermeket szeretne, a gyógyszer alkalmazása előtt beszéljen kezelőorvosával vagy gyógyszerészével.

A készítmény hatásai a gépjárművezetéshez és a gépek kezeléséhez szükséges képességekre

A gyógyszer várhatóan nem befolyásolja a gépjárművezetéshez vagy a gépek kezeléséhez szükséges képességeket.

Fontos információk a Strensiq néhány összetevőjéről

A készítmény injekciós üvegenként kevesebb mint 1 mmol (23 mg) nátriumot tartalmaz, azaz gyakorlatilag „nátriummentes”.

3. Hogyan kell alkalmazni a Strensiq-et?

Ezt a gyógyszert mindig pontosan a betegtájékoztatóban leírtaknak, vagy az Ön kezelőorvosa, gyógyszerésze vagy a gondozását végző egészségügyi szakember által elmondottaknak megfelelően alkalmazza. Amennyiben nem biztos az adagolást illetően, kérdezze meg kezelőorvosát, gyógyszerészét vagy a gondozását végző egészségügyi szakembert.

A Strensiq alkalmazását el fogja magyarázni Önnek egy orvos, aki jártas az anyagcsere- illetve csontbetegségekben szenvedő betegek kezelésében. A Strensiq-injekciót otthon, saját magának is beadhatja, miután az orvos vagy szakápoló megtanította Önt erre.

Adagolás

- Az adagot az Ön testtömege alapján fogják meghatározni.
- A pontos adagot kezelőorvosa számolja ki, és összesen heti 6 mg/testtömegkilogramm (ttkg) aszfotáz-alfából fog állni, kezelőorvosa ajánlásától függően heti 6-szor 1 mg/ttkg aszfotáz-alfa vagy heti 3-szor 2 mg/ttkg aszfotáz-alfa injekcióban alkalmazva. Minden adagot a bőr alá (szubkután) fecskendeznek be (az Ön testtömege alapján beadandó térfogatokat és alkalmazandó injekciós üvegeket illetően lásd az alábbi adagolási táblázatot).
- Kezelőorvosának rendszeresen módosítania kell az adagokat ahogy az Ön testtömege változik.
- Az injekciónkénti maximális térfogat nem haladhatja meg az 1 ml-t. Amennyiben több mint 1 ml alkalmazása szükséges, több injekciót kell kapnia közvetlenül egymás után.

Heti 3-szori injekciózás esetén

Testtömeg (kg)	Beadandó térfogat	Az alkalmazandó injekciós üveg színe
3	0,15 ml	Sötétkék
4	0,20 ml	Sötétkék
5	0,25 ml	Sötétkék
6	0,30 ml	Sötétkék
7	0,35 ml	Narancssárga
8	0,40 ml	Narancssárga
9	0,45 ml	Narancssárga
10	0,50 ml	Világoskék
11	0,55 ml	Világoskék
12	0,60 ml	Világoskék
13	0,65 ml	Világoskék
14	0,70 ml	Világoskék
15	0,75 ml	Rózsaszín
16	0,80 ml	Rózsaszín
17	0,85 ml	Rózsaszín
18	0,90 ml	Rózsaszín
19	0,95 ml	Rózsaszín
20	1 ml	Rózsaszín
25	0,50 ml	Zöld
30	0,60 ml	Zöld
35	0,70 ml	Zöld
40	0,80 ml	Zöld

Heti 6-szori injekciózás esetén

Testtömeg (kg)	Beadandó térfogat	Az alkalmazandó injekciós üveg színe
6	0,15 ml	Sötétkék
7	0,18 ml	Sötétkék
8	0,20 ml	Sötétkék
9	0,23 ml	Sötétkék
10	0,25 ml	Sötétkék
11	0,28 ml	Sötétkék
12	0,30 ml	Sötétkék
13	0,33 ml	Narancssárga
14	0,35 ml	Narancssárga
15	0,38 ml	Narancssárga
16	0,40 ml	Narancssárga
17	0,43 ml	Narancssárga
18	0,45 ml	Narancssárga
19	0,48 ml	Világoskék
20	0,50 ml	Világoskék
25	0,63 ml	Világoskék
30	0,75 ml	Rózsaszín
35	0,88 ml	Rózsaszín
40	1 ml	Rózsaszín
50	0,50 ml	Zöld
60	0,60 ml	Zöld
70	0,70 ml	Zöld
80	0,80 ml	Zöld
90	0,90 ml	Zöld (x2)
100	1 ml	Zöld (x2)

Az injekcióra vonatkozó ajánlások

- Az injekció beadásának helyén reakciót tapasztalhat. A gyógyszer alkalmazása előtt figyelmesen olvassa el a 4. pontot, hogy tudja, milyen mellékhatások fordulhatnak elő.
- Rendszeres injekciózás esetén az injekció beadásának helyét változtatni kell a test különböző területei között, mert ez segít csökkenteni az esetleges fájdalmat és irritációt.
- Az injekció beadására legmegfelelőbb területek azok, ahol nagyobb mennyiségű zsír található a bőr alatt (combok, karok, [deltaizom], has és farizom). Kérjük, beszélje meg kezelőorvosával vagy a gondozását végző egészségügyi szakemberrel, hogy Önnél melyek a legmegfelelőbb területek.

A Strensiq beinjekciózása előtt figyelmesen olvassa el a következő utasításokat

- Mindegyik injekciós üveg **egyszer használatos**, és csak egyszer szűrhető át. A Strensiq-oldat átlátszó, enyhén opálos vagy opálos, színtelen vagy halványsárga folyadék, amiben néhány apró, áttetsző vagy fehér részecske előfordulhat. Ne használja fel, ha az oldat elszíneződött vagy

csomókat vagy nagyobb részecskéket tartalmaz; ilyen esetben vegyen elő másik injekciós üveget. Bármilyen fel nem használt gyógyszer, illetve hulladékanyag megsemmisítését a gyógyszerekre vonatkozó előírások szerint kell végrehajtani.

- Amennyiben saját magának adja be a gyógyszert, kezelőorvosa, gyógyszerésze vagy a gondozását végző egészségügyi szakember meg fogja mutatni Önnek, hogyan kell előkészíteni és beinjekciózni a gyógyszert. Csak akkor adja be magának az injekciót, ha megtanították rá, és megértette az eljárás menetét.

Hogyan kell a Strensiq-et beinjekciózni?

1. lépés: A Strensiq adag előkészítése

1. Szappannal és vízzel alaposan mosson kezet.
2. Vegye ki a hűtőszekrényből a felbontatlan Strensiq injekciós üveg(ek)et 15–30 perccel a befecskendezés előtt, hogy a folyadék elérje a szobahőmérsékletet. Ne melegítse fel a Strensiq-et semmilyen más módon (például ne melegítse fel mikrohullámú sütőben vagy forró vízben). Az injekciós üveg(ek) hűtőszekrényből való kivételét követően legkésőbb 3 órán belül fel kell használni a Strensiq-et (lásd 5. bekezdést – Hogyan kell a Strensiq-et tárolni?).
3. Távolítsa el a védőkupakot a Strensiq injekciós üveg(ek)ről. Az alkalmazandó fecskendőről vegye le a műanyag védőcsomagolást.
4. Mindig új, műanyag védőcsomagolásban lévő fecskendőt használjon.
5. Helyezzen egy vastagabb (például 25 G-s) tűt az üres fecskendőre, és anélkül, hogy levenné a védőkupakot, nyomja és az óramutató járásával megegyező irányban csavarja rá szorosan a tűt a fecskendőre.
6. Távolítsa el a fecskendőtű műanyag védőkupakját. Figyeljen oda, hogy ne sértse meg magát a tűvel.
7. Húzza vissza a fecskendő dugattyúját addig, hogy az Ön számára szükséges gyógyszeradaggal megegyező térfogatú levegő kerüljön a fecskendőbe.

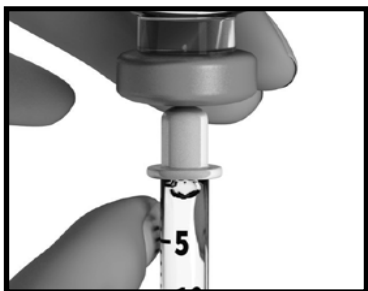
2. lépés: A Strensiq oldat felszívása az injekciós üvegből



1. Vegye kézbe a fecskendőt és az injekciós üveget, szúrja be a tűt a steril gumidugón keresztül az injekciós üvegbe.
2. Nyomja be teljesen a dugattyút, hogy befecskendezze a levegőt az injekciós üvegbe.



3. Fordítsa fejjel lefelé az injekciós üveget és fecskendőt. Miközben a tű az oldatban van, húzza vissza a dugattyút, és szívja fel a megfelelő adagot a fecskendőbe.



4. Mielőtt kihúzná a tűt az injekciós üvegből ellenőrizze, hogy a megfelelő
6. A buborékok eltávolítása után ismét ellenőrizze a fecskendőben lévő gyógyszer adagját, hogy biztos legyen benne, hogy a megfelelő mennyiséget szívta fel. A megfelelő dózis eléréséhez szükséges lehet, hogy több injekciós üveget kell felhasználni a teljes mennyiség felszívásához.

folyadékmennyiséget szívta-e fel, és ellenőrizze, hogy nincsenek-e buborékok a fecskendőben. Ha a fecskendőben buborékok jelennek meg, tartsa a fecskendőt úgy, hogy a tű felfelé nézzen és finoman ütögesse meg a fecskendő oldalát, amíg a buborékok fel nem szállnak a fecskendő felső részébe.

5. Amikor minden buborék a fecskendő felső részében van, finoman nyomja meg a dugattyút, hogy kiszorítsa a buborékokat a fecskendőből vissza az injekciós üvegbe.

3. lépés: Az injekciós tű felhelyezése a fecskendőre

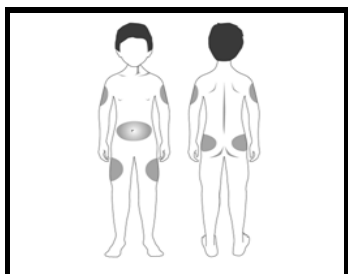
1. Húzza ki a tűt az injekciós üvegből. Egy kézzel helyezze vissza a kupakot oly módon, hogy a kupakot egy sima felületre helyezi, a tűt a kupakba csúsztatja, majd felemeli és biztonságosan, csak egy kezét használva a helyére pattintja a kupakot.
2. Óvatosan távolítsa el a vastagabb tűt úgy, hogy lenyomja és elcsavarja az óramutató járásával ellentétes irányba. Dobja ki a tűt a védőkupakkal együtt a veszélyes hulladékok tárolására szolgáló tartályba.
3. Helyezzen egy vékonyabb (például 27 vagy 29 G-s) tűt a feltöltött fecskendőre, és a védőkupakkal együtt nyomja és az óramutató járásával megegyező irányba szorosan csavarja rá a tűt a fecskendőre. Húzza le a védőkupakot a tűről.
4. Tartsa a fecskendőt tűvel felfelé és a fecskendő oldalát ütögesse meg az ujjával, hogy eltávolítsa az esetleges levegőbuborékokat.

Ellenőrizze, hogy a fecskendőben lévő mennyiség helyes-e.

Az injekciónkénti mennyiség nem haladhatja meg az 1 ml-t. Amennyiben nagyobb mennyiségre van szükség, akkor több injekciót kell beadni különböző területekre.

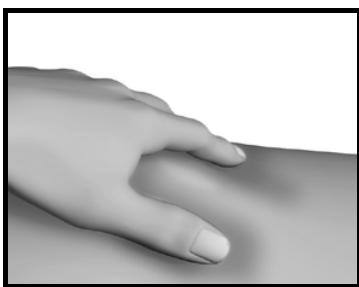
Most már készen áll a megfelelő adag befecskendezésére.

4. lépés: A Strensiq befecskendezése

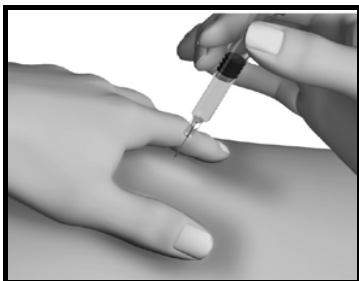


1. Válassza ki az injekció beadásának helyét (comb, has, kar [deltaizom], fenék). Az injekciózásra legalkalmasabb területek szürke színnel vannak jelölve a képen. Kezelőorvosa tanácsot fog adni Önnek a lehetséges beadási helyeket illetően.

MEGJEGYZÉS: ne adja be az injekciót olyan területre, ahol göböt, kötött csomót vagy fájdalmat érez. Beszéljen kezelőorvosával, ha bármilyen rendelleneset észlel.

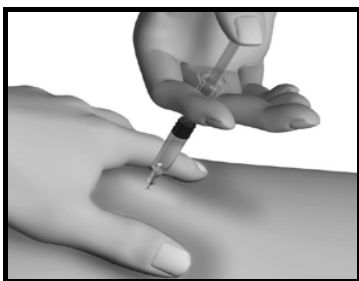


2. A hüvelykujja és a mutatóujja között óvatosan csípje össze a bőrt az injekció beadására kiválasztott területen.



3. A fecskendőt ceruzához vagy célbadobó játéknnyílhoz hasonlóan tartva, szúrja be a tűt a kiemelt bőrredőbe oly módon, hogy a fecskendő a bőrfelülettel 45° és 90° közötti szöget zárjon be.

Olyan betegeknél, akiknél kicsi a bőr alatti zsírszövet mennyisége vagy vékony a bőrük, inkább 45°-os szögben kell beszúrni.



4. A gyógyszer befecskendezéséhez lassan és egyenletesen – a bőrt továbbra is összecsapva – nyomja be teljesen a fecskendő dugattyúját.
5. Húzza ki a tűt, engedje el a bőrredőt, és néhány másodpercre óvatosan helyezzen az injekció helyére egy vattadarabot vagy gézt.

Ez segít elzárni az átszúrt szövetet, és megakadályozni az esetleges szivárgást. Az injekció beadása után ne dörzsölje az injekció területét.

Ha a felírt adaghoz egy második injekcióra van szüksége, vegyen elő egy másik Strensiq injekciós üveget és ismétlje meg az 1–4. lépéseket.

5. lépés: Az eszközök ártalmatlanítása

A fecskendőket, injekciós üvegeket és injekciós tűket veszélyeshulladékok gyűjtésére szolgáló tartályba gyűjtse. Kezelőorvosa, gyógyszerésze vagy a gondozását végző egészségügyi szakember tájékoztatni fogja, hogyan szerezhető be veszélyeshulladékok tárolására szolgáló tartály.

Ha az előírtnál több Strensiq-et alkalmazott

Ha úgy gondolja, hogy véletlenül az előírtnál nagyobb adag Strensiq-et alkalmazott, forduljon tanácsért kezelőorvosához.

Ha elfelejtette alkalmazni a Strensiq-et

Ne adjon be kétszeres adagot a kihagyott adag pótlására, és kérje kezelőorvosa tanácsát.

Ha bármilyen további kérdése van a gyógyszer alkalmazásával kapcsolatban, kérdezze meg kezelőorvosát, gyógyszerészét vagy a gondozását végző egészségügyi szakembert.

4. Lehetséges mellékhatások

Mint minden gyógyszer, így ez a gyógyszer is okozhat mellékhatásokat, amelyek azonban nem mindenkinél jelentkeznek.

Ha nem tudja pontosan, hogy az alábbi mellékhatások mit jelentenek, kérje meg kezelőorvosát, hogy magyarázza el Önnek.

Az aszfotáz-alfával kezelt betegeknél a legsúlyosabb mellékhatások allergiás reakciók voltak, beleértve az életveszélyes, orvosi kezelést igénylő, anafilaxiához hasonló allergiás reakciókat is. Ez a mellékhatás gyakori (10 beteg közül legfeljebb 1-et érinthet). A súlyos allergiás reakciókat tapasztaló betegeknél légzési nehézség, fulladásérzés, hányinger, szem körüli duzzanat és szédülés jelentkezett. Ezek a reakciók az aszfotáz-alfa alkalmazását követő néhány percen belül kialakulhatnak, és kialakulhatnak olyan betegeknél is, akik több, mint egy éve alkalmaznak aszfotáz-alfát. **Ha Ön ezen tünetek közül bármelyiket tapasztalja, azonnal hagyja abba a Strensiq alkalmazását és kérjen orvosi segítséget.**

Ezen kívül gyakran előfordulhatnak egyéb allergiás reakciók is (túlérzékenységi reakciók), amelyek jelentkezhetnek bőrpír (eritéma), láz (pirexia), bőrkiütés, viszketés (pruritusz), ingerlékenység, hányinger, hányás, fájdalom, hidegrázás (merevség), szájszibbadás (orális hipoesztézia), fejfájás, hóhullámok (kipirulás), gyors szívverés (tahikardia) és köhögés formájában. **Ha Ön ezen tünetek közül bármelyiket tapasztalja, azonnal hagyja abba a Strensiq alkalmazását és kérjen orvosi segítséget.**

Nagyon gyakori: 10 beteg közül több mint 1-et érinthet

Az injekció beadásának helyén fellépő reakciók a gyógyszer beinjekciózása során vagy az injekció beadását követő órákban (melyek kivörösödéshez, elszíneződéshez, viszketéshez, fájdalomhoz, zsírcsomók kialakulásához vagy a bőr alatti zsírszövet csökkenéséhez, a bőrpigmentátság csökkenéséhez és/vagy duzzanathoz vezethetnek);

Láz;

Ingerlékenység;

A bőr kipirulása (eritéma);

Kéz- és lábfájdalom (végtagfájdalom);

Véraláfutás (zúzódás);

Fejfájás.

Gyakori: 10 beteg közül legfeljebb 1-et érinthet

Bőrfeszülés, a bőr elszíneződése;

Hányinger;

Szájszibbadás (orális hipoesztézia);

Izomfájdalmak (mialgia);

Heg;

Fokozott hajlam a véraláfutások kialakulására;

Hóhullámok;

A bőr elfertőződése az injekció beadásának helyén (cellulitisz az injekció beadásának helyén);

Csökkent kalciumszint a vérben (hipokalcémia);

Vesekövek (nefrolitiázis).

Mellékhatások bejelentése

Ha Önénél bármilyen mellékhatás jelentkezik, tájékoztassa kezelőorvosát, gyógyszerészét vagy a gondozását végző egészségügyi szakembert. Ez a beteg tájékoztatóban fel nem sorolt bármilyen

lehetséges mellékhatásra is vonatkozik. A mellékhatásokat közvetlenül a hatóság részére is bejelentheti az [V. függelékben](#) található elérhetőségeken keresztül.
A mellékhatások bejelentésével Ön is hozzájárulhat ahhoz, hogy minél több információ álljon rendelkezésre a gyógyszer biztonságos alkalmazásával kapcsolatban.

5. Hogyan kell a Strensiq-et tárolni?

A gyógyszer gyermekektől elzárva tartandó!

A dobozon és az injekciós üveg címkéjén feltüntetett lejárati idő „Felhasználható/EXP” után ne alkalmazza ezt a gyógyszert. A lejárati idő az adott hónap utolsó napjára vonatkozik.

Hűtőszekrényben (2 °C–8 °C) tárolandó.

Nem fagyasztható!

A fénytől való védelem érdekében az eredeti csomagolásban tárolandó.

Az injekciós üveg felbontását követően a készítményt azonnal (szobahőmérsékleten 23 °C és 27 °C között tárolva legkésőbb 3 órán belül) fel kell használni.

Semmilyen gyógyszert ne dobjon a szennyvízbe vagy a háztartási hulladékba. Kérdezze meg gyógyszerészét, hogy mit tegyen a már nem használt gyógyszereivel. Ezek az intézkedések elősegítik a környezet védelmét.

6. A csomagolás tartalma és egyéb információk

Mit tartalmaz a Strensiq?

A készítmény hatóanyaga az aszfotáz-alfa. Az oldat 100 mg aszfotáz-alfát tartalmaz ml-enként. 80 mg aszfotáz-alfát tartalmaz 0,8 ml-es injekciós üvegenként (100 mg/ml).

Egyéb összetevők: nátrium-klorid, nátrium-dihidrogén-foszfát-monohidrát, dinátrium-hidrogén-foszfát-heptahidrát, injekcióhoz való víz.

Milyen a Strensiq külleme, és mit tartalmaz a csomagolás?

A Strensiq 0,8 ml oldatot tartalmazó injekciós üvegekben, tisztán, enyhén opálos vagy opálos, színtelen vagy enyhén sárga, vizes oldatos injekció formájában kerül forgalomba. Az oldat néhány apró áttetsző vagy fehér részecskét tartalmazhat.

1 vagy 12 db injekciós üveget tartalmazó kiserelés.

Nem feltétlenül kerül kereskedelmi forgalomba mindegyik kiserelés az Ön hazájában.

A forgalombahozatali engedély jogosultja

Alexion Europe SAS
103-105 rue Anatole France
92300 Levallois-Perret
Franciaország

Gyártó

Alexion Pharma International Operations Unlimited Company
College Business and Technology Park, Blanchardstown
Dublin 15
Írország

A betegtájékoztató legutóbbi felülvizsgálatának dátuma:

Ezt a gyógyszert „kivételes körülmények” között engedélyezték, ami azt jelenti, hogy a gyógyszer alkalmazására vonatkozóan – a betegség ritka előfordulása miatt – nem lehetett teljes körű információt gyűjteni.

Az Európai Gyógyszerügynökség évente felülvizsgál minden, erre a gyógyszerre vonatkozó új információt, és szükség esetén ezt a betegtájékoztatót is módosítja.

Egyéb információforrások

A gyógyszerről részletes információ, illetve ritka betegségekről és azok kezeléséről szóló honlapok címei az Európai Gyógyszerügynökség internetes honlapján (<http://www.ema.europa.eu/>) található.