ANNESS I

SOMMARJU TAL-KARATTERISTIĊI TAL-PRODOTT

1. ISEM IL-PRODOTT MEDIĊINALI

Ruconest 2100 Unità Trab għal soluzzjoni għal injezzjoni.

2. GĦAMLA KWALITATTIVA U KWANTITATTIVA

Kunjett wieħed fih 2100 unità ta' conestat alfa, li jikkorrespondu għal 2100 unità għal kull 14 ml wara rikostituzzjoni, jew konċentrazzjoni ta' 150 unità/ml.

Conestat alfa huwa analogu rikombinanti tal-inibitur esterase C1 tal-bniedem (rhC1-INH) prodott b'teknoloġija rikombinanti tad-DNA fil-ħalib ta' fniek transġeniċi.

Unità waħda ta' attività ta' conestat alfa hija definita bħala l-ekwivalenti tal-attività inibitorja ta' esterase C1 preżenti f'1 ml ta' plasma normali miġbura.

Eċċipjent b'effett magħruf:
Kull kunjett fih madwar 19.5 mg sodju.
Għal-lista kompluta ta' eċċipjenti, ara sezzjoni 6.1.

3. GĦAMLA FARMAĊEWTIKA

Trab għal soluzzjoni għal injezzjoni.
Trab abjad għal abjad fl-isfar.

4. TAGĦRIF KLINIKU

4.1 Indikazzjonijiet terapewtiċi

Ruconest hu indikat għall-użu ta' attakki ta' anġjoedema akuti fl-adulti, fl-adolexxenti, u fit-tfal (minn sentejn 'il fuq) b'anġjoedema ereditarja (HAE) dovuta għal nuqqas ta' inibitur ta' esterase C1.

4.2 Pożoloġija u metodu ta' kif għandu jingħata

Ruconest għandu jinbeda taħt il-gwida u s-superviżjoni ta' tabib b'esperjenza fid-dijanjożi u l-kura ta' anġjoedema ereditarja.

Pożoloġija fl-adulti, fl-adolexxenti u fit-tfal minn sentejn 'il fuq
Piż tal-ġisem ta' mhux aktar minn 84 kg
- Injezzjoni waħda ġol-vini ta' 50 U/kg piż tal-ġisem.

Piż tal-ġisem ta' 84 kg jew iktar
- Injezzjoni waħda ġol-vini ta' 4200 U (2 kunjetti).

Fil-maġġoranza tal-każijiet, doża waħda ta' Ruconest tkun biżżejjed biex tikkura attakk ta' anġjoedema akuta.
Fil-każ ta' rispons kliniku insuffiċjenti, tista' tingħata doża addizzjonali (50 U/kg piż tal-ġisem sa 4200 U) skont id-diskrezzjoni tat-tabib (ara sezzjoni 5.1).

- Fl-adulti u fl-adolexxenti tista' tingħata doża addizzjonali jekk il-pazjent ma jkunx irrisponda b'mod adegwat wara 120 minuta.
- Fit-tfal tista' tingħata doża addizzjonali jekk il-pazjent ma jkunx irrisponda b'mod adegwat wara 60 minuta.

Ma jistgħux jingħataw aktar minn żewġ dożi fi żmien 24 siegħa.

Kalkolazzjoni tad-doża
Stabbilixxi l-piż tal-ġisem tal-pazjent.

Piż tal-ġisem ta' mhux aktar minn 84 kg
- Għal pazjenti li jiżnu sa 84 kg, ikkalkula l-volum meħtieġ li għandu jingħata skont il-formola li ġejja:

$$\text{Volum li għandu jingħata (ml)} = \frac{\text{Piż tal-ġisem (kg) immultiplikat b'50 (U/kg)}}{\text{150 (U/ml)}} = \frac{\text{Piż tal-ġisem (kg)}}{3}$$

Piż tal-ġisem ta' 84 kg jew iktar
- Għal pazjenti ta' 84 kg jew iktar, il-volum meħtieġ sabiex jingħata huwa 28 ml, li jikkorrespondi għal 4200 U (2 kunjetti).

Popolazzjoni pediatrika
Ruconest jista' jintuża f'pazjenti pediatriċi (ta' sentejn jew akbar) fl-istess doża bħal fl-adulti (50 U/kg piż tal-ġisem).
Is-sigurtà u l-effikaċja ta' Ruconest fit-tfal ta' età ta' inqas minn sentejn ma ġewx determinati s'issa.
M'hemm l-ebda *data* disponibbli.

Anziani (≥65 sena)
It-tagħrif f'pazjenti ikbar minn 65 sena huwa limitat.
Ma hemm ebda razzjonal li juri li pazjenti ikbar minn 65 sena jwieġbu b'mod differenti għal Ruconest.

Indeboliment tal-kliewi
Ma hemm bżonn ta' ebda aġġustament tad-doża f'pazjenti b'indeboliment tal-kliewi minħabba li conestat alfa ma jiġix eliminat mill-kliewi.

Indeboliment tal-fwied
Ma hemm ebda esperjenza klinika b'Ruconest f'pazjenti b'indeboliment tal-fwied. Indeboliment tal-fwied jista' jtawwal il-half-life tal-plasma ta' conestat alfa, iżda dan mhuwiex maħsub li huwa ta' tħassib kliniku. Ma tista' ssir ebda rakkomandazzjoni dwar l-aġġustament għad-doża.

Metodu ta' kif għandu jingħata
Għal użu ġol-vini.
Ruconest għandu jingħata minn professjonista tal-kura tas-saħħa.
Għal struzzjonijiet fuq ir-rikostituzzjoni tal-prodott mediċinali qabel l-amministrazzjoni, ara sezzjoni 6.6.
Il-volum meħtieġ tas-soluzzjoni rikostitwita għandu jingħata bħala injezzjoni ġol-vini bil-mod fuq madwar 5 minuti.

4.3 Kontraindikazzjonijiet

- Allerġija magħrufa jew suspettata għall-fniek (ara sezzjoni 4.4)
- Sensittività eċċessiva għas-sustanza attiva jew għal kwalunkwe wieħed mill-eċċipjenti elenkati fis-sezzjoni 6.1

4.4 Twissijiet speċjali u prekawzjonijiet għall-użu

Traċċabilità
Sabiex tittejjeb it-traċċabilità tal-prodotti mediċinali bijoloġiċi, l-isem u n-numru tal-lott tal-prodott amministrat għandhom jiġu rrekordjati.

Conestat alfa jinkiseb mill-ħalib ta' fniek transġeniċi u fih traċċi tal-proteina tal-fniek. Qabel il-bidu

tat-trattament b'Ruconest, il-pazjenti għandhom jiġu mistoqsija dwar espożizzjoni preċedenti għall-fniek u sinjali u sintomi li jissuġġerixxu reazzjoni allerġika.

Reazzjonijiet ta' sensittività eċċessiva ma jistgħux jiġu eskluži u jista' jkun hemm sintomi simili għal attakki ta' anġjoedema. Il-pazjenti kollha għandhom jiġu mmonitorjati mill-qrib u għandhom jiġu osservati b'attenzjoni għal kwalunkwe sintomu ta' sensittività eċċessiva waqt u wara l-perjodu ta' amministrazzjoni. Il-pazjenti għandhom jiġu informati bis-sinjali bikrija ta' reazzjonijiet ta' sensittività eċċessiva, pereżempju ħorriqija, urtikarja ġeneralizzata, għafis tas-sider, tħarħir, pressjoni baxxa u anafilassi. Jekk dawn is-sintomi jseħħu wara l-għoti, il-pazjenti għandhom javżaw lit-tabib. Fil-każ ta' reazzjonijiet anafilattiċi jew xokk, għandha tingħata kura medika ta' emerġenza.

Għalkemm reattività trasversali bejn il-ħalib tal-baqra u l-ħalib tal-fenek hija kkunsidrata improbabbli, il-possibbiltà ta' tali reattività trasversali f'pazjent b'evidenza ta' allerġija klinika għall-ħalib tal-baqra ma tistax tiġi eskluża, u l-pazjent għandu jiġu osservat għal sinjali u sintomi ta' sensittività eċċessiva wara l-għoti ta' Ruconest.

Avvenimenti tromboemboliċi
Avvenimenti tromboemboliċi (TE) arterjali u venużi serji ġew irrapportati bid-doża rakkomandata ta' prodotti inibituri esterase (C1) idderivati mill-plażma f'pazjenti b'fatturi ta' riskju magħrufa (pereżempju, kateters permanenti, storja preċedenti ta' tromboži, ateroskleroži sottostanti, użu ta' kontraċettivi orali jew ċertu androġeni, obeżità morboża, immobilità). Pazjenti b'fatturi ta' riskju magħrufa għandhom jiġu mmonitorjati mill-qrib.

Sodju
Kull kunjett ta' Ruconest fih 19.5 mg ta' sodju. Dan għandu jitqies minn pazjenti fuq dieta kkontollata tas-sodju.

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

Ma twettaq l-ebda studju ta' interazzjoni.

Letteratura xjentifika tindika interazzjoni ta' attivatur plasminoġen tip ta' tessut (tPA) u C1-INH li fih prodotti mediċinali. Ruconest ma għandux jingħata flimkien ma' tPA.

4.6 Fertilità, tqala u treddigħ

Tqala u treddigħ
M'hemmx esperjenza bl-użu ta' Ruconest f'nisa tqal jew li qegħdin ireddgħu.
Studji f'annimali ma urewx effett tossiku fuq is-sistema riproduttiva (ara 5.3). Ruconest mhuwiex rakkomandat sabiex jintuża waqt it-tqala jew treddigħ, sakemm it-tabib li jkun qiegħed jieħu ħsieb it-trattament ma jqisx li l-benefiċċji jisbqu r-riskji possibbli.

Fertilità
M'hemmx tagħrif dwar l-effetti ta' Ruconest fuq il-fertilità tal-irġiel jew tan-nisa.

4.7 Effetti fuq il-ħila biex issuq u tħaddem magni

Fuq il-bażi tal-farmakoloġija magħrufa u l-profil ta' reazzjoni avversa ta' Ruconest, mhumiex mistennija effetti fuq il-ħila biex issuq u tħaddem magni. Madankollu, ġew irrapportati uġigħ ta' ras, vertigo, u sturdament wara l-użu ta' Ruconest, iżda dawn jistgħu jseħħu wkoll b'konsegwenza ta' attakk ta' HAE. Il-pazjenti għandhom jiġu avżati biex ma jsuqux u ma jħaddmux magni jekk jesperjenzaw uġigħ ta' ras, vertigo jew sturdament.

4.8 Effetti mhux mixtieqa

Sommarju tal-profil tas-sigurtà

Każ wieħed ta' sensittività eċċessiva ġie osservat fi provi kliniċi b'Ruconest. Ir-reazzjoni avversa l-aktar komuni osservata wara l-għoti ta' Ruconest hija nawsja.

Listi tabulati ta' reazzjonijiet avversi
Ir-reazzjonijiet avversi rrapportati b'Ruconest fit-trattament ta' attakki akuti ta' HAE, li nkisbu mill-provi kliniċi u mis-sorveljanza ta' wara t-tqegħid fis-suq, jinsabu fit-tabella t'hawn taħt. Fil-provi kliniċi, l-inċidenza tar-reazzjonijiet avversi kienet simili għall-gruppi ta' kull doża u ma żdieditx b'għoti ripetut.

Il-frekwenza ta' reazzjonijiet avversi elenkati taħt hija definita permezz tal-konvenzjoni li ġejja:
Komuni ħafna (≥1/10),
Komuni (≥1/100 sa <1/10),
Mhux komuni (≥1/1,000 sa <1/100),
Rari (≥1/10,000 sa <1/1,000),
Rari ħafna (<1/10,000),
Mhux magħruf (ma tistax tittieħed stima mid-data disponibbli).

Sistema tal-Klassifika tal-Organi	**Reazzjoni avversa**	**Frekwenza**
Disturbi fis-sistema nervuża	Uġigħ ta' ras	Mhux komuni
	Vertigo	Mhux komuni
	Ipoestesija	Mhux komuni
	Sturdament	Mhux komuni
Disturbi fil-widnejn u fis-sistema labirintika	Nefħa awrikolari	Mhux komuni
Disturbi respiratorji, toraċiċi u medjastinali	Irritazzjoni fil-griżmejn	Mhux komuni
Disturbi gastro-intestinali	Nawsja	Komuni
	Dijarea	Mhux komuni
	Skumdità addominali	Mhux komuni
	Parasteżija orali	Mhux komuni
Disturbi fil-ġilda u fit-tessuti ta' taħt il-ġilda	Urtikarja	Mhux komuni
Disturbi fis-sistema immunitarja	Anafilassi*	Mhux komuni
	Reazzjonijiet ta' sensittività eċċessiva*	Mhux magħrufa

*Tista' ssib aktar informazzjoni fis-sezzjoni 4.4

Popolazzjoni pediatrika
Fil-programm ta' żvilupp kliniku, 37 tifel u tifla u adolexxenti (minn età ta' 5 sa 17-il sena) b'HAE ġew ikkurati għal 124 attakk ta' anġjoedema akuta. Il-frekwenza, it-tip u s-severità tar-reazzjonijiet avversi fit-tfal u fl-adolexxenti kienu simili għal dawk fl-adulti.

Rappurtar ta' reazzjonijiet avversi suspettati
Huwa importanti li jiġu rrappurtati reazzjonijiet avversi suspettati wara l-awtorizzazzjoni tal-prodott mediċinali. Dan jippermetti monitoraġġ kontinwu tal-bilanċ bejn il-benefiċċju u r-riskju tal-prodott mediċinali. Il-professjonisti dwar il-kura tas-saħħa huma mitluba jirrappurtaw kwalunkwe reazzjoni avversa suspettata permezz tas-sistema ta' rappurtar nazzjonali imniżżla f'Appendiċi V.

4.9 Doża eċċessiva

Ebda tagħrif kliniku dwar doża eċċessiva ma huwa disponibbli.

5. PROPRJETAJIET FARMAKOLOĠIĊI

5.1 Proprjetajiet farmakodinamiċi

Kategorija farmakoterapewtika: Mediċini Sustanzi ematoloġiċi oħra, mediċini li jintużaw għal anġjoedema ereditarja, kodiċi ATC: B06AC04.

Il-proteina plasma C1-INH hija r-regolatur ewlieni ta' attivazzjoni tas-sistemi ta' kuntatt u ta' kumpliment *in vivo*. Il-pazjenti b'HAE għandhom nuqqas eterożiguż tal-proteina tal-plasma C1-INH. B'konsegwenza ta' dan, jistgħu jsofru minn attivazzjoni mhux ikkontrollata ta' sistemi ta' kuntatt u ta' kumpliment, b'formazzjoni ta' medjaturi infjammatorji, li jsiru klinikament apparenti bħala l-okkorrenza ta' attakki ta' anġjoedema akuta.

Conestat alfa, inibitur esterase (C1) komponent kumpliment tal-bniedem rikombinanti (rhC1-INH), huwa analogu ta' C1-INH uman u jinkiseb mill-ħalib tal-fniek li jesprimu l-kodifikar tal-ġene għal C1-INH uman. Is-sekwenza tal-amino acid ta' conestat alfa hija identika għal dik ta' C1-INH endoġenuż.

C1-INH jeżerċita effett inibitorju fuq bosta proteaži (proteaži fil-mira) tas-sistemi ta' kuntatt u kumpliment. L-effett ta' conestat alfa fuq il-proteaži fil-mira ġie vvalutat *in vitro*: C1s attivati, kallikrein, fattur XIIa u fattur XIa. Il-kinetiċi ta' inibizzjoni nstabu li kienu komparabbli ma' dawk osservati għal C1-INH umani derivati mill-plasma.

Il-komponent ta' kumpliment (proteina) C4, huwa substrat għal C1s attivati. Il-pazjenti b'HAE għandhom livelli baxxi ta' C4 fiċ-ċirkolazzjoni. Bħal fil-każ ta' C1-INH derivat mill-plasma, l-effetti farmakodinamiċi ta' conestat alfa fuq C4 juru ritorn dipendenti fuq id-doża ta' omeostaži f'pazjenti b'HAE f'livell ta' attività ta' C1-INH tal-plasma ikbar minn 0.7 U/ml, li huwa l-limitu ta' isfel tal-medda normali. F'pazjenti b'HAE, Ruconest f'doża ta' 50 U/kg iżid il-livelli ta' attività ta' C1-INH tal-plasma għal iktar minn 0.7 U/ml għal madwar 2 sagħtejn (ara sezzjoni 5.2).

L-effikaċja u s-sigurtà ta' Ruconest bħala kura ta' attakki ta' anġjoedema akuti f'pazjenti adulti u adolexxenti b'HAE ġew evalwati f'żewġ studji kliniċi kkontrollati bi plaċebo randomizzati double blind u erba' studji kliniċi b'tikketta mikxufa. Id-doži evalwati fl-istudji kliniċi varjaw minn kunjett singolu ta' 2100 U (li jikkorrespondu għal 18-40 U/kg), għal 50 u 100 U/kg. L-effikaċja ta' Ruconest bħala kura għal attakki ta' anġjoedema akuti ntweriet minn ħin ferm iqsar sal-bidu tas-solliev tas-sintomi u ħin għal sintomi minimi u ftit fallimenti terapewtiċi. It-tabella t'hawn taħt turi r-riżultati (punti ta' tmiem primarji u sekondarji) taż-żewġ provi kkontrollati randomizzati:

Studju	Kura	Ħin (minuti) għall-medjan tal-bidu tas-solliev (95% CI)	Ħin (minuti) għall-medjan tas-sintomi minimi (95% CI)
C1 1205 RCT	100 U/kg n =13	68 (62, 132) p = 0.001	245 (125, 270) p = 0.04
	50 U/kg n =12	122 (72, 136) p < 0.001	247 (243, 484)
	Salina n = 13	258 (240, 495)	1101 (970, 1494)
C1 1304 RCT	100 U/kg n =16	62 (40, 75) p = 0.003	480 (243, 723) p = 0.005
	Salina n = 16	508 (70, 720)	1440 (720, 2885)

Ir-riżultati tal-istudji bit-tikketta mikxufa kienu konsistenti mat-tisjibiet t'hawn fuq u jappoġġjaw l-użu ripetut ta' Ruconest fil-kura ta' attakki sussegwenti ta' anġjoedema.

Fil-provi kkontrollati randomizzati 39/41 (95%) tal-pazjenti kkurati b'Ruconest laħqu ħin għall-bidu tas-solliev fi żmien 4 sigħat. Fl-istudju bit-tikketta mikxufa, 146/151 (97%) tal-attakki b'doża waħda ta' 50 U/kg laħqu ħin għall-bidu tas-solliev fi żmien 4 sigħat. Ingħatat doża addizzjonali ta' 50 U/kg għal 17/168 (10%) tal-attakki.

Popolazzjoni pedjatrika
Tfal
Fi studju open label b'20 tifel u tifla b'HAE (minn età ta' 5 sa 14-il sena), 64/67 (96%) tal-attakki ttrattati b'doża waħda ta' 50 U/kg laħqu ħin għall-bidu tas-solliev fi żmien 4 sigħat. Ingħatat doża addizzjonali ta' 50 U/kg għal 3/73 (4%) tal-attakki.

Adolexxenti
Għaxar pazjenti adoloxxenti b'HAE (ta' bejn 13 u 17-il sena) ġew ikkurati b'50 U/kg għal 27 attakk ta' anġjoedema akuta, u 7 (ta' bejn 16 u 17-il sena) b'2100 U għal 24 attakk ta' anġjoedema akuta.

Ir-riżultati tas-sigurtà u l-effikaċja fit-tfal u fl-adolexxenti kienu konsistenti ma' dawk fl-adulti.

5.2 Tagħrif farmakokinetiku

Distribuzzjoni
Ma sarux studji formali dwar id-distribuzzjoni. Il-volum ta' distribuzzjoni ta' conestat alfa kien madwar 3 L, meta mqabbel mal-volum tal-plasma.

Bijotrasformazzjoni u eliminazzjoni
Fuq il-bażi ta' tagħrif mill-annimali, conestat alfa jiġi eliminat miċ-ċirkolazzjoni mill-fwied permezz ta' endiċitożi medjata minn riċettur segwita minn idroliżi/degradazzjoni sħiħa.

Wara l-għoti ta' Ruconest (50 U/kg) għal pazjenti HAE mingħajr sintomi, ġie osservat C_{max} ta' 1.36 U/ml. Il-half-life tal-eliminazzjoni ta' conestat alfa kien ta' madwar 2 sagħtejn.

Tneħħija
Ma ssir ebda tneħħija minħabba li conestat alfa jiġi eliminat miċ-ċirkolazzjoni permezz ta' endiċitożi medjata minn riċettur segwita minn idroliżi/degradazzjoni sħiħa fil-fwied.

Popolazzjoni pedjatrika
Tfal
Wara li rċevew doża ta' 50 U/kg conestat alfa, total ta' 18/20 tifel u tifla kellhom konċentrazzjonijiet ta' C1-INH funzjonali li kienu >70% tan-normal (il-limitu ta' isfel tal-medda normali) fil-punti ta' ħin ta' wara d-doża ta' 5 minuti u/jew 2-4 sigħat. Il-medja aritmatika tas-C_{max} ta' C1-INH funzjonali għall-ewwel attakk kienet 123% tan-normal (medda 62% sa 168%) u l-AUC_{0-3} kienet 171% tan-normal (medda 95% sa 244%).

Mudell tal-farmakokinetika tal-popolazzjoni juri li doża ta' 50 U/kg tikseb konċentrazzjonijiet ta' C1-INH funzjonali li huma >70% tan-normal f'96.0% tat-tfal ta' età ta' sentejn sa ≤13-il sena u f'90.5% tat-tfal ta' età ta' sentejn sa <5 snin.

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

Tagħrif ta' qabel l-użu kliniku ma jindika ebda tħassib dwar is-sigurtà għall-użu ta' conestat alfa f'umani fuq il-bażi ta' studji ta' farmakoloġija tas-sigurtà, tossiċità ta' doża waħda, tossiċità sub-kronika ta' ġimagħtejn u tolleranza lokali f'diversi speċi tal-annimali inkluż firien, klieb, fniek u xadini ċinomolgus. Mhuwiex mistenni potenzjal ġenotossiku u karċinoġeniku.

Studji embrijofetali fil-firien u fil-fniek; Dożi singoli ta' kuljum ta' vettura jew 625 U/kg/amministrazzjoni ta' conestat alfa ingħataw fil-vini lil firien u fniek mgħammrin. Fl-istudju fil-firien, ma kien hemm ebda fetu malformat, la fil-conestat alfa u lanqas fil-grupp ta' kontroll. Fi studju tal-embrijotossiċità tal-fniek, ġiet osservata żieda fl-inċidenza tad-difetti tal-vettura kardijaka fetali (1.12% fil-grupp tal-kura kontra 0.03% fil-kontrolli storiċi) għal annimali li ngħataw conestat alfa.

6. TAGĦRIF FARMAĊEWTIKU

6.1 Lista ta' eċċipjenti

Sucrose
Sodium citrate (E331)
Citric acid

6.2 Inkompatibbiltajiet

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

6.3 Żmien kemm idum tajjeb il-prodott mediċinali

4 snin.

Soluzzjoni rikostitwita
L-istabbiltà kimika u fiżika waqt l-użu ntweriet għal 48 siegħa f'temperatura ta' bejn 5˚C u 25˚C. Minn lat mikrobijoloġiku, il-prodott mediċinali għandu jintuża minnufih. Jekk ma jintużax minnufih, il-ħinijiet ta' ħżin waqt l-użu u l-kondizzjonijiet qabel l-użu huma r-responsabbiltà tal-utent u normalment ma jkunux itwal minn 24 siegħa f'temperatura ta' 2 to 8ºC, sakemm ir-rikostituzzjoni ma tkunx saret f'kondizzjonijiet asettiċi kkontrollati u vvalidati.

6.4 Prekawzjonijiet speċjali għall-ħażna

Taħżinx f'temperatura 'l fuq minn 25°C.
Aħżen fil-pakkett oriġinali sabiex tilqa' mid-dawl.

Għall-kondizzjonijiet ta' ħażna wara r-rikostituzzjoni tal-prodott mediċinali, ara sezzjoni 6.3.

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

2100 unità ta' trab ta' conestat alfa f'kunjett ta' 25 ml (ħġieġ tip 1) b'tapp (lastiku ta' chlorobutyl silikonizzat) u b'siġill tat-tip flip-off (aluminju u plastik ikkulurit).
Daqs tal-pakkett ta' 1.

6.6 Prekawzjonijiet speċjali li għandhom jittieħdu meta jintrema

Kull kunjett ta' Ruconest huwa għal użu ta' darba biss.
Għar-rikostituzzjoni, kombinament u taħlit ta' soluzzjonijiet għandha tintuża teknika asettika.

Rikostituzzjoni
Kull kunjett ta' Ruconest (2100 U) għandu jiġi rikostitwit b'14 ml ilma għall-injezzjonijiet. Ilma għall-injezzjonijiet għandu jiżdied bil-mod sabiex ikun evitat impatt bis-saħħa fuq it-trab u dan għandu jitħallat ġentilment sabiex tkun imminimizzata r-ragħwa fis-soluzzjoni. Is-soluzzjoni rikostitwita fiha 150 U/ml conestat alfa u tidher bħala soluzzjoni ċara u bla kulur.

Is-soluzzjoni rikostitwita f'kull kunjett għandha tiġi spezzjonata viżwalment għal frak u telfien tal-kulur. Soluzzjoni li jkun fiha frak jew li tkun tilfet il-kulur ma għandhiex tintuża. Il-prodott mediċinali għandu jintuża minnufih (ara sezzjoni 6.3).

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

7. DETENTUR TAL-AWTORIZZAZZJONI GĦAT-TQEGĦID FIS-SUQ

Pharming Group N.V.
Darwinweg 24
2333 CR Leiden
L-Olanda

8. NUMRU(I) TAL-AWTORIZZAZZJONI GĦAT-TQEGĦID FIS-SUQ

EU/1/10/641/001

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

Data tal-ewwel awtorizzazzjoni: 28 ta' Ottubru 2010
Data tal-aħħar tiġdid: 18 ta' Settembru 2015

10. DATA TA' REVIŻJONI TAT-TEST

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

1. ISEM IL-PRODOTT MEDIĊINALI

Ruconest 2100 Unità Trab u solvent għal soluzzjoni għal injezzjoni.

2. GĦAMLA KWALITATTIVA U KWANTITATTIVA

Kunjett bit-trab:
Kunjett wieħed fih 2100 unità ta' conestat alfa, li jikkorrespondu għal 2100 unità għal kull 14 ml wara rikostituzzjoni, jew konċentrazzjoni ta' 150 unità/ml.

Conestat alfa huwa analogu rikombinanti tal-inibitur esterase C1 tal-bniedem (rhC1-INH) prodott b'teknoloġija rikombinanti tad-DNA fil-ħalib ta' fniek transġeniċi.

Unità waħda ta' attività ta' conestat alfa hija definita bħala l-ekwivalenti tal-attività inibitorja ta' esterase C1 preżenti f'1 ml ta' plasma normali miġbura.

Eċċipjent b'effett magħruf:
Kull kunjett bit-trab fih madwar 19.5 mg sodju.
Għal-lista kompluta ta' eċċipjenti, ara sezzjoni 6.1.

3. GĦAMLA FARMAĊEWTIKA

Trab u solvent għal soluzzjoni għal injezzjoni.
Trab abjad għal abjad fl-isfar.
Is-solvent hu likwidu ċar u bla kulur.

4. TAGĦRIF KLINIKU

4.1 Indikazzjonijiet terapewtiċi

Ruconest hu indikat għall-użu ta' attakki ta' anġjoedema akuti fl-adulti, fl-adolexxenti, u fit-tfal (minn sentejn 'il fuq) b'anġjoedema ereditarja (HAE) dovuta għal nuqqas ta' inibitur ta' esterase C1.

4.2 Pożoloġija u metodu ta' kif għandu jingħata

Ruconest għandu jinbeda taħt il-gwida u s-superviżjoni ta' tabib b'esperjenza fid-dijanjożi u l-kura ta' anġjoedema ereditarja.

Pożoloġija fl-adulti, fl-adolexxenti u fit-tfal minn sentejn 'il fuq
Piż tal-ġisem ta' mhux aktar minn 84 kg
- Injezzjoni waħda ġol-vini ta' 50 U/kg piż tal-ġisem.

Piż tal-ġisem ta' 84 kg jew iktar
- Injezzjoni waħda ġol-vini ta' 4200 U (2 kunjetti).

Fil-maġġoranza tal-każijiet, doża waħda ta' Ruconest tkun biżżejjed biex tikkura attakk ta' anġjoedema akuta.
Fil-każ ta' rispons kliniku insuffiċjenti, tista' tingħata doża addizzjonali (50 U/kg piż tal-ġisem sa 4200 U) (ara sezzjoni 5.1).

- Fl-adulti u fl-adolexxenti tista' tingħata doża addizzjonali jekk il-pazjent ma jkunx irrisponda b'mod adegwat wara 120 minuta.
- Fit-tfal tista' tingħata doża addizzjonali jekk il-pazjent ma jkunx irrisponda b'mod adegwat wara

60 minuta.

Ma jistgħux jingħataw aktar minn żewġ dożi fi żmien 24 siegħa.

Kalkolazzjoni tad-doża
Stabbilixxi l-piż tal-ġisem tal-pazjent.

Piż tal-ġisem ta' mhux aktar minn 84 kg
- Għal pazjenti li jiżnu sa 84 kg, ikkalkula l-volum meħtieġ li għandu jingħata skont il-formola li ġejja:

$$\text{Volum li għandu jingħata (ml)} = \frac{\text{Piż tal-ġisem (kg) immultiplikat b'50 (U/kg)}}{\text{150 (U/ml)}} = \frac{\text{Piż tal-ġisem (kg)}}{3}$$

Piż tal-ġisem ta' 84 kg jew iktar
- Għal pazjenti ta' 84 kg jew iktar, il-volum meħtieġ sabiex jingħata huwa 28 ml, li jikkorrespondi għal 4200 U (2 kunjetti).

Popolazzjoni pedjatrika
Ruconest jista' jintuża f'pazjenti pedjatriċi (ta' sentejn jew akbar) fl-istess doża bħal fl-adulti (50 U/kg piż tal-ġisem).
Is-sigurtà u l-effikaċja ta' Ruconest fit-tfal ta' inqas minn sentejn ma ġewx determinati s'issa.
M'hemm l-ebda *data* disponibbli.

Anzjani (≥65 sena)
It-tagħrif f'pazjenti ikbar minn 65 sena huwa limitat.
Ma hemm ebda razzjonal li juri li pazjenti ikbar minn 65 sena jwieġbu b'mod differenti għal Ruconest.

Indeboliment tal-kliewi
Ma hemm bżonn ta' ebda aġġustament tad-doża f'pazjenti b'indeboliment tal-kliewi minħabba li conestat alfa ma jiġix eliminat mill-kliewi.

Indeboliment tal-fwied
Ma hemm ebda esperjenza klinika b'Ruconest f'pazjenti b'indeboliment tal-fwied. Indeboliment tal-fwied jista' jtawwal il-half-life tal-plasma ta' conestat alfa, iżda dan mhuwiex maħsub li huwa ta' tħassib kliniku. Ma tista' ssir ebda rakkomandazzjoni dwar l-aġġustament għad-doża.

Metodu ta' kif għandu jingħata
Għal użu ġol-vini.
Ruconest irid jingħata minn professjonista tal-kura tas-saħħa sakemm il-pazjent (jew jew il-persuna li tieħu ħsieb il-pazjent) ikun kompetenti biex jagħti l-mediċina wara li jkun ġie mħarreġ kif suppost u bi ftehim mal-professjonist fil-qasam tal-kura medika.
Għal struzzjonijiet fuq ir-rikostituzzjoni tal-prodott mediċinali qabel l-amministrazzjoni, ara sezzjoni 6.6.
Il-volum meħtieġ tas-soluzzjoni rikostitwita għandu jingħata bħala injezzjoni ġol-vini bil-mod fuq madwar 5 minuti.

4.3 Kontraindikazzjonijiet

- Allerġija magħrufa jew suspettata għall-fniek (ara sezzjoni 4.4)
- Sensittività eċċessiva għas-sustanza attiva jew għal kwalunkwe wieħed mill-eċċipjenti elenkati fis-sezzjoni 6.1

4.4 Twissijiet speċjali u prekawzjonijiet għall-użu

Traċċabilità

Sabiex tittejjeb it-traċċabilità tal-prodotti mediċinali bijoloġiċi, l-isem u n-numru tal-lott tal-prodott amministrat għandhom jiġu rrekordjati

Conestat alfa jinkiseb mill-ħalib ta' fniek transġeniċi u fih traċċi tal-proteina tal-fniek. Qabel il-bidu tat-trattament b'Ruconest, il-pazjenti għandhom jiġu mistoqsija dwar espożizzjoni preċedenti għall-fniek u sinjali u sintomi li jissuġġerixxu reazzjoni allerġika.

Reazzjonijiet ta' sensittività eċċessiva ma jistgħux jiġu eskluži u jista' jkun hemm sintomi simili għal attakki ta' anġjoedema. Il-pazjenti kollha għandhom jiġu mmonitorjati mill-qrib u għandhom jiġu osservati b'attenzjoni għal kwalunkwe sintomu ta' sensittività eċċessiva waqt u wara l-perjodu ta' amministrazzjoni. Il-pazjenti għandhom jiġu informati bis-sinjali bikrija ta' reazzjonijiet ta' sensittività eċċessiva, pereżempju ħorriqija, urtikarja ġeneralizzata, għafis tas-sider, tħarħir, pressjoni baxxa u anafilassi. Jekk dawn is-sintomi jseħħu wara l-għoti, il-pazjenti għandhom javżaw lit-tabib. Fil-każ ta' reazzjonijiet anafilattiċi jew xokk, għandha tingħata kura medika ta' emerġenza.

Għalkemm reattività trasversali bejn il-ħalib tal-baqra u l-ħalib tal-fenek hija kkunsidrata improbabbli, il-possibbiltà ta' tali reattività trasversali f'pazjent b'evidenza ta' allerġija klinika għall-ħalib tal-baqra ma tistax tiġi eskluża, u l-pazjent għandu jiġu osservat għal sinjali u sintomi ta' sensittività eċċessiva wara l-għoti ta' Ruconest.

Avvenimenti tromboemboliċi
Avvenimenti tromboemboliċi (TE) arterjali u venużi serji ġew irrapportati bid-doża rakkomandata ta' prodotti inibituri esterase (C1) idderivati mill-plażma f'pazjenti b'fatturi ta' riskju magħrufa (pereżempju, kateters permanenti, storja preċedenti ta' tromboži, ateroskleroži sottostanti, użu ta' kontraċettivi orali jew ċertu androġeni, obeżità morboża, immobilità). Pazjenti b'fatturi ta' riskju magħrufa għandhom jiġu mmonitorjati mill-qrib.

Sodju
Kull kunjett ta' Ruconest fih 19.5 mg ta' sodju. Dan għandu jitqies minn pazjenti fuq dieta kkontollata tas-sodju.

Kura d-dar u l-għoti mill-pazjent innifsu
Hemm dejta limitata dwar l-użu ta' dan il-prodott mediċinali biex jingħata d-dar jew mill-pazjent innifsu. Riskji potenzjali assoċjati ma' kura d-dar huma relatati mal-għoti nnifsu, kif ukoll mal-immaniġġjar tar-reazzjonijiet avversi, partikularment sensittività eċċessiva. Id-deċiżjoni dwar l-użu ta' kura d-dar għal pazjent individwali għandha ssir mit-tabib kuranti, li għandu jiżgura li taħriġ adattat jiġi pprovdut u li l-użu jiġi rivedut f'ċerti intervalli.

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

Ma twettaq l-ebda studju ta' interazzjoni.

Letteratura xjentifika tindika interazzjoni ta' attivatur plasminoġen tip ta' tessut (tPA) u C1-INH li fih prodotti mediċinali. Ruconest ma għandux jingħata flimkien ma' tPA.

4.6 Fertilità, tqala u treddigħ

Tqala u treddigħ
M'hemmx esperjenza bl-użu ta' Ruconest f'nisa tqal jew li qegħdin ireddgħu.
Studji f'annimali ma urewx effett tossiku fuq is-sistema riproduttiva (ara 5.3). Ruconest mhuwiex rakkomandat sabiex jintuża waqt it-tqala jew treddigħ, sakemm it-tabib li jkun qiegħed jieħu ħsieb it-trattament ma jqisx li l-benefiċċji jisbqu r-riskji possibbli.

Fertilità
M'hemmx tagħrif dwar l-effetti ta' Ruconest fuq il-fertilità tal-irġiel jew tan-nisa.

4.7 Effetti fuq il-ħila biex issuq u tħaddem magni

Fuq il-bażi tal-farmakoloġija magħrufa u l-profil ta' reazzjoni avversa ta' Ruconest, mhumiex mistennija effetti fuq il-ħila biex issuq u tħaddem magni. Madankollu ġew irrapportati uġigħ ta' ras, vertigo u sturdament wara l-użu ta' Ruconest, iżda dawn jistgħu jseħħu wkoll b'konsegwenza ta' attakk ta' HAE. Il-pazjenti għandhom jiġu avżati biex ma jsuqux u ma jħaddmux magni jekk jesperjenzaw uġigħ ta' ras, vertigo jew sturdament.

4.8 Effetti mhux mixtieqa

Sommarju tal-profil tas-sigurtà
Każ wieħed ta' sensittività eċċessiva ġie osservat fi provi kliniċi b'Ruconest. Ir-reazzjoni avversa l-aktar komuni osservata wara l-għoti ta' Ruconest hija nawsja.

Listi tabulati ta' reazzjonijiet avversi
Ir-reazzjonijiet avversi rrapportati b'Ruconest fit-trattament ta' attakki akuti ta' HAE, li nkisbu mill-provi kliniċi u mis-sorveljanza ta' wara t-tqegħid fis-suq, jinsabu fit-tabella t'hawn taħt.. Fil-provi kliniċi, l-inċidenza tar-reazzjonijiet avversi kienet simili għall-gruppi ta' kull doża u ma żdieditx b'għotjiet ripetuti.

Il-frekwenza ta' reazzjonijiet avversi elenkati taħt hija definita permezz tal-konvenzjoni li ġejja:
Komuni ħafna (≥1/10),
Komuni (≥1/100 sa <1/10),
Mhux komuni (≥1/1,000 sa <1/100),
Rari (≥1/10,000 sa <1/1,000),
Rari ħafna (<1/10,000),
Mhux magħruf (ma tistax tittieħed stima mid-data disponibbli).

Sistema tal-Klassifika tal-Organi	**Reazzjoni avversa**	**Frekwenza**
Disturbi fis-sistema nervuża	Uġigħ ta' ras	Mhux komuni
	Vertigo	Mhux komuni
	Ipoestesija	Mhux komuni
	Sturdament	Mhux komuni
Disturbi fil-widnejn u fis-sistema labirintika	Nefħa awrikolari	Mhux komuni
Disturbi respiratorji, toraċiċi u medjastinali	Irritazzjoni fil-griżmejn	Mhux komuni
Disturbi gastro-intestinali	Nawsja	Komuni
	Dijarea	Mhux komuni
	Skumdità addominali	Mhux komuni
	Parasteżija orali	Mhux komuni
Disturbi fil-ġilda u fit-tessuti ta' taħt il-ġilda	Urtikarja	Mhux komuni
Disturbi fis-sistema immunitarja	Anafilassi*	Mhux komuni
	Reazzjonijiet ta' sensittività eċċessiva	Mhux magħrufa

*Tista' ssib aktar informazzjoni fis-sezzjoni 4.4

Popolazzjoni pedjatrika
Fil-programm ta' żvilupp kliniku, 37 tifel u tifla u adolexxenti (ta' età ta' 5 sa 17-il sena) b'HAE ġew ikkurati għal 124 attakk ta' anġjoedema akuta. Il-frekwenza, it-tip u s-severità tar-reazzjonijiet avversi fit-tfal u fl-adolexxenti kienu simili għal dawk fl-adulti.

Rappurtar ta' reazzjonijiet avversi suspettati
Huwa importanti li jiġu rrappurtati reazzjonijiet avversi suspettati wara l-awtorizzazzjoni tal-prodott mediċinali. Dan jippermetti monitoraġġ kontinwu tal-bilanċ bejn il-benefiċċju u r-riskju tal-prodott mediċinali. Il-professjonisti dwar il-kura tas-saħħa huma mitluba jirrappurtaw kwalunkwe reazzjoni avversa suspettata permezz tas-sistema ta' rappurtar nazzjonali imniżżla f'Appendiċi V.

4.9 Doża eċċessiva

Ebda tagħrif kliniku dwar doża eċċessiva ma huwa disponibbli.

5. PROPRJETAJIET FARMAKOLOĠIĊI

5.1 Proprjetajiet farmakodinamiċi

Kategorija farmakoterapewtika: Mediċini Sustanzi ematoloġiċi oħra, mediċini li jintużaw għal anġjoedema ereditarja, kodiċi ATC: B06AC04.

Il-proteina plasma C1-INH hija r-regolatur ewlieni ta' attivazzjoni tas-sistemi ta' kuntatt u ta' kumpliment *in vivo*. Il-pazjenti b'HAE għandhom nuqqas eterożiguż tal-proteina tal-plasma C1-INH. B'konsegwenza ta' dan, jistgħu jsofru minn attivazzjoni mhux ikkontrollata ta' sistemi ta' kuntatt u ta' kumpliment, b'formazzjoni ta' medjaturi infjammatorji, li jsiru klinikament apparenti bħala l-okkorrenza ta' attakki ta' anġjoedema akuta.

Conestat alfa, inibitur esterase (C1) komponent kumpliment tal-bniedem rikombinanti (rhC1-INH), huwa analogu ta' C1-INH uman u jinkiseb mill-ħalib tal-fniek li jesprimu l-kodifikar tal-ġene għal C1-INH uman. Is-sekwenza tal-amino acid ta' conestat alfa hija identika għal dik ta' C1-INH endoġenuż.

C1-INH jeżerċita effett inibitorju fuq bosta proteaži (proteaži fil-mira) tas-sistemi ta' kuntatt u kumpliment. L-effett ta' conestat alfa fuq il-proteaži fil-mira ġie vvalutat *in vitro*: C1s attivati, kallikrein, fattur XIIa u fattur XIa. Il-kinetiċi ta' inibizzjoni nstabu li kienu komparabbli ma' dawk osservati għal C1-INH umani derivati mill-plasma.

Il-komponent ta' kumpliment (proteina) C4, huwa substrat għal C1s attivati. Il-pazjenti b'HAE għandhom livelli baxxi ta' C4 fiċ-ċirkolazzjoni. Bħal fil-każ ta' C1-INH derivat mill-plasma, l-effetti farmakodinamiċi ta' conestat alfa fuq C4 juru ritorn dipendenti fuq id-doża ta' omeostaži f'pazjenti b'HAE f'livell ta' attività ta' C1-INH tal-plasma ikbar minn 0.7 U/ml, li huwa l-limitu ta' isfel tal-medda normali. F'pazjenti b'HAE, Ruconest f'doża ta' 50 U/kg iżid il-livelli ta' attività ta' C1-INH tal-plasma għal iktar minn 0.7 U/ml għal madwar 2 sagħtejn (ara sezzjoni 5.2).

L-effikaċja u s-sigurtà ta' Ruconest bħala kura ta' attakki ta' anġjoedema akuti f'pazjenti adulti u adolexxenti b'HAE ġew evalwati f'żewġ studji kliniċi kkontrollati bi plaċebo randomizzati double blind u erba' studji kliniċi b'tikketta mikxufa. Id-doži evalwati fl-istudji kliniċi varjaw minn kunjett singolu ta' 2100 U (li jikkorrespondu għal 18-40 U/kg), għal 50 u 100 U/kg. L-effikaċja ta' Ruconest bħala kura għal attakki ta' anġjoedema akuti ntweriet minn ħin ferm iqsar sal-bidu tas-solliev tas-sintomi u ħin għal sintomi minimi u ftit fallimenti terapewtiċi. It-tabella t'hawn taħt turi r-riżultati (punti ta' tmiem primarji u sekondarji) taż-żewġ provi kkontrollati randomizzati:

Studju	Kura	Ħin (minuti) għall-medjan tal-bidu tas-solliev (95% CI)	Ħin (minuti) għall-medjan tas-sintomi minimi (95% CI)

C1 1205 RCT	100 U/kg n =13	68 (62, 132) p = 0.001	245 (125, 270) p = 0.04
	50 U/kg n =12	122 (72, 136) p < 0.001	247 (243, 484)
	Salina n = 13	258 (240, 495)	1101 (970, 1494)
C1 1304 RCT	100 U/kg n =16	62 (40, 75) p = 0.003	480 (243, 723) p = 0.005
	Salina n = 16	508 (70, 720)	1440 (720, 2885)

Ir-riżultati tal-istudji bit-tikketta mikxufa kienu konsistenti mat-tisjibiet t'hawn fuq u jappoġġjaw l-użu ripetut ta' Ruconest fil-kura ta' attakki sussegwenti ta' anġjoedema.

Fil-provi kkontrollati randomizzati 39/41 (95%) tal-pazjenti kkurati b'Ruconest laħqu ħin għall-bidu tas-solliev fi żmien 4 sigħat. Fl-istudju bit-tikketta mikxufa, 146/151 (97%) tal-attakki b'doża waħda ta' 50 U/kg laħqu ħin għall-bidu tas-solliev fi żmien 4 sigħat. Ingħatat doża addizzjonali ta' 50 U/kg għal 17/168 (10%) tal-attakki.

Popolazzjoni pedjatrika
Tfal
Fi studju open label b'20 tifel u tifla b'HAE (ta' età ta' 5 sa 14-il sena), 64/67 (96%) tal-attakki ttrattati b'doża waħda ta' 50 U/kg laħqu ħin għall-bidu tas-solliev fi żmien 4 sigħat. Ingħatat doża addizzjonali ta' 50 U/kg għal 3/73 (4%) tal-attakki.

Adolexxenti
Għaxar pazjenti adoloxxenti b'HAE (ta' bejn 13 u 17-il sena) ġew ikkurati b'50 U/kg għal 27 attakk ta' anġjoedema akuta, u 7 (ta' bejn 16 u 17-il sena) b'2100 U għal 24 attakk ta' anġjoedema akuta.

Ir-riżultati tas-sigurtà u l-effikaċja fit-tfal u fl-adolexxenti kienu konsistenti ma' dawk fl-adulti.

5.2 Tagħrif farmakokinetiku

Distribuzzjoni
Ma sarux studji formali dwar id-distribuzzjoni. Il-volum ta' distribuzzjoni ta' conestat alfa kien madwar 3 L, meta mqabbel mal-volum tal-plasma.

Bijotrasformazzjoni u eliminazzjoni
Fuq il-bażi ta' tagħrif mill-annimali, conestat alfa jiġi eliminat miċ-ċirkolazzjoni mill-fwied permezz ta' endiċitożi medjata minn riċettur segwita minn idroliżi/degradazzjoni sħiħa.

Wara l-għoti ta' Ruconest (50 U/kg) għal pazjenti HAE mingħajr sintomi, ġie osservat C_{max} ta' 1.36 U/ml. Il-half-life tal-eliminazzjoni ta' conestat alfa kien ta' madwar 2 sagħtejn.

Tneħħija
Ma ssir ebda tneħħija minħabba li conestat alfa jiġi eliminat miċ-ċirkolazzjoni permezz ta' endiċitożi medjata minn riċettur segwita minn idroliżi/degradazzjoni sħiħa fil-fwied.

Popolazzjoni pedjatrika
Tfal
Wara li rċevew doża ta' 50 U/kg conestat alfa, total ta' 18/20 tifel u tifla kellhom konċentrazzjonijiet ta' C1-INH funzjonali li kienu >70% tan-normal (il-limitu ta' isfel tal-medda normali) fil-punti ta' ħin ta' wara d-doża ta' 5 minuti u/jew 2-4 sigħat. Il-medja aritmatika tas-C_{max} ta' C1-INH funzjonali għall-ewwel attakk kienet 123% tan-normal (medda 62% sa 168%) u l-AUC_{0-3} kienet 171% tan-normal (medda 95% sa 244%).

Mudell tal-farmakokinetika tal-popolazzjoni juri li doża ta' 50 U/kg tikseb konċentrazzjonijiet ta' C1-INH funzjonali li huma >70% tan-normal f'96.0% tat-tfal ta' età ta' sentejn sa ≤13-il sena u f'90.5% tat-tfal ta' età ta' sentejn sa <5 snin.

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

Tagħrif ta' qabel l-użu kliniku ma jindika ebda tħassib dwar is-sigurtà għall-użu ta' conestat alfa f'umani fuq il-bażi ta' studji ta' farmakoloġija tas-sigurtà, tossiċità ta' doża waħda, tossiċità sub-kronika ta' ġimagħtejn u tolleranza lokali f'diversi speċi tal-annimali inkluż firien, klieb, fniek u xadini ċinomolgus. Mhuwiex mistenni potenzjal ġenotossiku u karċinoġeniku.

Studji embrijofetali fil-firien u fil-fniek; Dożi singoli ta' kuljum ta' vettura jew 625 U/kg/amministrazzjoni ta' conestat alfa ingħataw fil-vini lil firien u fniek mgħammrin. Fl-istudju fil-firien, ma kien hemm ebda fetu malformat, la fil-conestat alfa u lanqas fil-grupp ta' kontroll. Fi studju tal-embrijotossiċità tal-fniek, ġiet osservata żieda fl-inċidenza tad-difetti tal-vettura kardijaka fetali (1.12% fil-grupp tal-kura kontra 0.03% fil-kontrolli storiċi) għal annimali li ngħataw conestat alfa.

6. TAGĦRIF FARMAĊEWTIKU

6.1 Lista ta' eċċipjenti

Kunjett bit-trab:
Sucrose
Sodium citrate (E331)
Citric acid

Kunjett bis-solvent:
Ilma għall-injezzjonijiet

6.2 Inkompatibbiltajiet

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

6.3 Żmien kemm idum tajjeb il-prodott mediċinali

4 snin.

Soluzzjoni rikostitwita
L-istabbiltà kimika u fiżika waqt l-użu ntweriet għal 48 siegħa f'temperatura ta' bejn 5˚C u 25˚C. Minn lat mikrobijoloġiku, il-prodott mediċinali għandu jintuża minnufih. Jekk ma jintużax minnufih il-ħinijiet ta' ħżin waqt l-użu u l-kondizzjonijiet qabel l-użu huma r-responsabbiltà tal-utent u normalment ma jkunux itwal minn 24 siegħa f'temperatura ta' 2 to 8ºC, sakemm ir-rikostituzzjoni ma tkunx saret f'kondizzjonijiet asettiċi kkontrollati u vvalidati.

6.4 Prekawzjonijiet speċjali għall-ħażna

Kunjett bit-trab:
Taħżinx f'temperatura 'l fuq minn 25°C.
Aħżen fil-pakkett oriġinali sabiex tilqa' mid-dawl.

Kunjett bis-solvent:
Taħżinx f'temperatura 'l fuq minn 25°C.

Għall-kondizzjonijiet ta' ħażna wara r-rikostituzzjoni tal-prodott mediċinali, ara sezzjoni 6.3.

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

Kunjett bit-trab: 2100 unità ta' trab ta' conestat alfa f'kunjett (ħġieġ tip 1) b'tapp (lastiku ta' chlorobutyl silikonizzat) u b'siġill tat-tip flip-off (aluminju u plastik ikkulurit).

Kunjett bis-solvent: 20 ml ta' ilma għall-injezzjonijiet f'kunjett (ħġieġ ta' tip 1), b'tapp (lastku tal-chlorobutyl silikonizzat) u siġill *flip-off* (aluminju u plastik tal-kulur).

Pakkett tal-kitt:
- 1 kunjett bit-trab
- 1 kunjett bis-solvent
- 2 adapters tal-kunjett
- 1 siringa
- 1 sett tal-infużjoni b'tubu ta' 35 ċm u labra ta' 25G
- 2 tajjariet bl-alkoħol
- 1 *non-woven pad* sterili
- 1 stikk

6.6 Prekawzjonijiet speċjali li għandhom jittieħdu meta jintrema u għal immaniġġar ieħor

Preparazzjoni u mmaniġġjar
Kull kunjett ta' Ruconest huwa għal użu ta' darba biss.
Ruconest hu intenzjonat għall-għoti ġol-vini wara r-rikostituzzjoni bl-ilma għall-injezzjonijiet. Għar-rikostituzzjoni, kombinament u taħlit ta' soluzzjonijiet għandha tintuża teknika asettika.

Rikostituzzjoni
1. Kull kunjett ta' Ruconest (2100 U) għandu jiġi rikostitwit b'14 ml ilma ta' solvent.
2. Iddiżinfetta t-tappijiet tal-gomma tal-kunjetti bit-trab u bis-solvent u qiegħed adapter tal-kunjett fuq kull kunjett bis-solvent u bit-trab sakemm jikklikkja fuq l-għonq tal-kunjett.
3. Waħħal is-siringa mal-adapter fuq il-kunjett bis-solvent u dawwarha lejn il-lemin sakemm tissakkar. Iġbed 14 ml ta' solvent. Ħoll is-siringa minn mal-adapter billi ddawwar lejn ix-xellug u armi l-kunjett bl-adapter.
4. Waħħal is-siringa bis-solvent mal-adapter fuq il-kunjett bit-trab u dawwarha lejn il-lemin sakemm tissakkar. Is-solvent għandu jkun miżjud bil-mod biex jiġi evita impatt qawwi fuq it-trab, u jitħallat bil-mod biex tiġi mminimizzata l-formazzjoni tar-ragħwa fis-soluzzjoni. Ħalli s-siringa fuq l-adapter. Irrepeti passi 3 u 4 jekk ikollok bżonn tipprepara t-tieni soluzzjoni (dan jeħtieġ it-tieni kitt).
5. Is-soluzzjoni rikostitwita fiha 150 U/ml ta' conestat alfa u tidher bħala soluzzjoni ċara u bla kulur. Is-soluzzjoni rikostitwita f'kull kunjett għandha tiġi spezzjonata viżwalment għal frak u telfien tal-kulur. Soluzzjoni li jkun fiha frak jew li tkun tilfet il-kulur ma għandhiex tintuża. Ammonti żgħar ta' ragħwa huma aċċettabbli. Il-prodott mediċinali għandu jintuża minnufih (ara sezzjoni 6.3).

Kif Jingħata
1. Iġbed il-volum meħtieġ tas-soluzzjoni ppreparata. Qatt taqbeż 14 ml f'kull siringa. Ħoll is-siringa(i) billi ddawwar lejn ix-xellug u armi l-kunjett bl-adapter.
2. Waħħal is-sett tal-infużjoni mas-siringa u dawwarha lejn il-lemin sakemm tissakkar. Żomm is-siringa bil-ponta tħares 'il fuq u agħfas il-planġer bil-mod biex timla s-sett tal-infużjoni bis-soluzzjoni.
3. Iddiżinfetta s-sit tal-injezzjoni b'tajjara bl-alkoħol. Neħħi l-għatu tal-labra minn fuq il-labra tas-sett tal-infużjoni u daħħal il-labra ġol-vina b'attenzjoni.
4. Aċċerta ruħek li t-turnikett tkun merħija. Injetta bil-mod is-soluzzjoni ġol-vina – injetta fuq perjodu ta' madwar 5 minuti.
5. Jekk ikunu ġew ippreparati żewġ siringi: itwi t-tubi fuq xulxin biex tevita l-fluss lura, ħoll is-

siringa vojta minn mas-sett tal-infużjoni (billi ddawwar lejn ix-xellug), u immedjatament ibdilha bit-tieni siringa. Injetta bil-mod is-soluzzjoni tat-tieni siringa.

Rimi
Jekk jogħġbok armi b'mod sigur is-sett tal-infużjoni bil-labra, kwalunkwe soluzzjoni mhux użata, is-siringa u l-kunjett vojt f'kontenitur adattat għal skart mediku, għax dawn il-materjali jistgħu iweġġgħu lil persuni oħrajn jekk ma jintremewx kif suppost. Terġax tuża t-tagħmir.

7. DETENTUR TAL-AWTORIZZAZZJONI GĦAT-TQEGĦID FIS-SUQ

Pharming Group N.V.
Darwinweg 24
2333 CR Leiden
L-Olanda

8. NUMRU(I) TAL-AWTORIZZAZZJONI GĦAT-TQEGĦID FIS-SUQ

EU/1/10/641/002

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

Data tal-ewwel awtorizzazzjoni: 28 ta' Ottubru 2010
Data tal-aħħar tiġdid: 18 ta' Settembru 2015

10. DATA TA' REVIŻJONI TAT-TEST

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

ANNESS II

A. MANIFATTUR(I) TAS-SUSTANZA(I) BIJOLOĠIKA(ĊI) ATTIVA(I) U MANIFATTUR(I) RESPONSABBLI GĦALL-ĦRUĠ TAL-LOTT

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

C. KONDIZZJONIJIET U REKWIŻITI OĦRA TAL-AWTORIZZAZZJONI GĦAT-TQEGĦID FIS-SUQ

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

A. MANIFATTUR(I) TAS-SUSTANZA(I) BIJOLOĠIKA(ĊI) ATTIVA(I) U MANIFATTUR(I) RESPONSABBLI GĦALL-ĦRUĠ TAL-LOTT

Isem u indirizz tal-manifattur(i) tas-sustanza(i) bijoloġika(ċi) attiva(i)

Sanofi Winthrop Industrie
Route d'Avignon
Aramon 30390
Franza

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

Pharming Technologies B.V.
Darwinweg 24
2333 CR Leiden
L-Olanda

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

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

C. KONDIZZJONIJIET JEW REKWIŻITI OĦRA TAL-AWTORIZZAZZJONI GĦAT-TQEGĦID FIS-SUQ

- **Rapporti perjodiċi aġġornati dwar is-sigurtà (PSURs)**

Ir-rekwiżiti biex jiġu ppreżentati PSURs għal dan il-prodott mediċinali huma mniżżla fil-lista tad-dati ta' referenza tal-Unjoni (lista EURD) prevista skont l-Artikolu 107c(7) tad-Direttiva 2001/83/KE u kwalunke aġġornament sussegwenti ppubblikati fuq il-portal elettroniku Ewropew tal-mediċini.

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

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

Id-detentur tal-awtorizzazzjoni għat-tqegħid fis-suq (MAH) għandu jwettaq l-attivitajiet u l-interventi meħtieġa ta' farmakoviġilanza dettaljati fl-RMP maqbul ippreżentat fil-Modulu 1.8.2 tal-awtorizzazzjoni għat-tqegħid fis-suq u kwalunkwe aġġornament sussegwenti maqbul tal-RMP.

RMP aġġornat għandu jiġi ppreżentat:
- Meta l-Aġenzija Ewropea għall-Mediċini titlob din l-informazzjoni;

- Kull meta s-sistema tal-ġestjoni tar-riskju tiġi modifikata speċjalment minħabba li tasal informazzjoni ġdida li tista' twassal għal bidla sinifikanti fil-profil bejn il-benefiċċjuu r-riskju jew minħabba li jintlaħaq għan importanti (farmakoviġilanza jew minimizzazzjoni tar-riskji).

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

Qabel it-tnedija tal-prodott f'kull stat membru, l-MAH għandu jaqbel fuq il-kontenut u l-format tal-materjal edukattiv mal-awtorità kompetenti nazzjonali (NCA).

L-MAH għandu jiżgura li, fit-tnedija, il-Pakkett Edukattiv lill-Professjonisti tal-Kura tas-Saħħa kollha li huma mistennija li jagħtu Ruconest b'riċetta jiġu pprovduti b'pakkett edukattiv.
Il-pakkett edukattiv għandu jkun fih dawn li ġejjin:

- Sommarju tal-Karatteristiċi tal-Prodott u Fuljett ta' Tagħrif għal Ruconest

- Materjal edukattiv għall-Professjonist fil-Qasam tal-Kura tas-Saħħa.

- Materjal edukattiv għal persuni li mhumiex Professjonisti fil-Qasam tal-Kura tas-Saħħa.

- Djarju li għandhom jingħataw lil pazjenti qabel jirċievu Ruconest.

- Kopji tal-kard tal-pazjent li għandhom jingħataw lil pazjenti qabel jirċievu Ruconest.

<u>Il-materjal edukattiv għall- Professjonist fil-Qasam tal-Kura tas-Saħħa għandu jinkludi informazzjoni dwar l-elementi prinċipali li ġejjin:</u>

- Li Ruconest għandu jinbeda taħt il-gwida u s-superviżjoni ta' tabib b'esperjenza fid-dijanjożi u l-kura ta' anġjoedema ereditarja.

- Li pazjenti kkurati b'Ruconest għandhom jiġu mmonitorjati għal sinjali kliniċi u għal sintomi ta' sensittività eċċessiva matul l-għoti. Kura medika ta' emerġenza għandha tkun disponibbli immedjatament sabiex tingħata f'każ ta' reazzjonijiet anafilattiċi jew xokk.

- Il-fatt li Roconest jinkiseb mill-ħalib ta' fniek transġeniċi u fih traċċi ta' proteini tal-fniek (Impuritajiet Relatati mal-Ospitu, HRI).

- Li Ruconest huwa kontra-indikat fil-pazjenti kollha b'allerġija magħrufa jew suspettata għall-fniek

- Li pazjenti b'evidenza klinika ta' allerġija għall-ħalib tal-baqra jista' jkollhom antikorpi li jagħmlu kross-reazzjoni mal-impuritajiet tal-ħalib tal-fniek f'Ruconest.

- Il-ħtieġa li pazjenti jiġu infurmati bis-sinjali bikrin ta' reazzjonijiet ta' sensittività eċċessiva inkluż ħorriqija, urtikarja ġeneralizzata, għafis fuq is-sider, tħarħir, pressjoni baxxa u anafilassi, u li għandhom javżaw lit-tabib tagħhom jekk iseħħu dawn is-sintomi.

- Ir-riskju potenzjali ta' reazzjoni ta' sensittività eċċessiva tip III medjata b'kumpless immuni dovuta għall-formazzjoni ta' antikorpi diretti kontra HRI. Parir dwar il-programm ta' provi tal-laboratorju ta' immunoġeniċità għall-kxif ta' dawn l-antikorpi għall-follow-up ta' suspett ta' mard medjat b'kumpless immuni, u dwar il-proċedura li għandha tiġi segwita għall-ġbir u bgħit ta' kampjun tad-demm lil-laboratorju ċentrali tal-kumpanija. Dawn il-provi għandhom isiru bla ħlas.

- Ir-riskju ta' formazzjoni ta' antikorpi kontra C1-INH u għaldaqstant ir-riskju potenzjali ta' formazzjoni ta' antikorpi newtralizzanti. Parir dwar il-programm ta' provi tal-laboratorju ta'

immunoġeniċità għal dawn l-antikorpi ipprovdut mill-kumpanija għall-follow-up ta' feġġa suspettata ta' antikorpi newtralizzanti u ta' informazzjoni dwar il-proċedura li għandha tiġi segwita għall-ġbir u bgħit ta' kampjun tad-demm lil-laboratorju ċentrali tal-kumpanija. Dawn il-provi għandhom isiru bla ħlas.

- Hemm dejta limitata dwar l-użu ta' dan il-prodott mediċinali għall-kura d-dar jew l-għoti mill-pazjent innifsu.

- Id-deċiżjoni dwar l-użu ta' kura tad-dar għal pazjent individwali għandha ssir mit-tabib kuranti.

- L-użu ta' Ruconest hu approvat biss f'każ ta' attakki akuti ta' anġjoedema ereditarja.

- Hi r-responsabbiltà tat-tabib biex jagħti lill-pazjent jew lill-persuna li tieħu ħsieb il-pazjent, istruzzjonijiet u taħriġ dwar l-għoti 'l barra minn ambitu ta' klinka.

- It-taħriġ li jrid jiġi pprovdut għandu jindirizza l-elementi li ġejjin
  - Prekawzjoni għal ħażna
  - Kalkolu tad-doża u indikazzjoni (i.e., f'każ ta' attakki akuti ta' HAE biss)
  - Preparazzjoni ta' doża waħda ta' Ruconest (50 U/kg, sa 4200 Unità) billi jiġu rikostitwiti kunjett wieħed jew żewġ kunjetti
  - Metodu ta' rikostituzzjoni ta' kull kunjett bit-trab
  - Teknika ta' injezzjoni ġol-vini
  - Gwida dwar l-użu tat-tieni id-doża ta' Ruconest
  - Istruzzjoni biex dak li jkun ifittex attenzjoni medika immedjatament f'każ li ma jkunx jista' jinkiseb aċċess ġo vina, f'każ ta' nuqqas ta' effikaċja, fil-każ ta' kwalunkwe reazzjoni avversa li tinkludi sensittività eċċessiva, jew wara l-għoti ta' Ruconest mill-pazjent innifsu għal attakk ta' HAE laringeali akut.
  - Istruzzjoni dwar kif għandhom jiġu mmaniġġjati reazzjonijiet avversi possibbli tal-mediċina, li jinkludu reazzjoni tal-sensittività eċċessiva akuta
  - Informazzjoni dwar il-ħtieġa li jinżamm djarju sabiex tittieħed nota ta' kull kura li tkun ingħatat id-dar u biex jinġab mill-pazjent għal kull waħda mill-viżti għand it-tabib. L-informazzjoni rreġistrata għandha tinkludi:
    - Data u ħin tal-kura
    - Numru tal-lott u d-doża riċevuta
    - Rispons għall-kura
    - Kwalunkwe avvenimenti avversi

- Hi r-responsabbiltà tat-tabib li jivverifika li l-ħiliet kollha meħtieġa jkunu nkisbu mill-persuna li mhijiex Professjonist fil-Qasam tal-Kura tas-Saħħa, u li Ruconest jista' jingħata b'mod sigur u effettiv 'il barra minn ambitu ta' Professjonist fil-Qasam tal-Kura tas-Saħħa.

- L-eżistenza ta' reġistru ta' wara t-tqegħid fis-suq li fih il-professjonisti fil-qasam tal-kura tas-saħħa huma inkoraġġiti li jirreġistraw il-pazjenti.

<u>Il-materjal edukattiv għal persuni li mhumiex Professjonisti fil-Qasam tal-Kura tas-Saħħa għandu jinkludi informazzjoni dwar l-elementi ewlenin li ġejjin:</u>

- Hemm dejta limitata dwar l-użu ta' dan il-prodott mediċinali għall-kura d-dar jew l-għoti mill-pazjent innifsu.

- Għal xi pazjenti, it-tabib jista' jiddeċiedi li Ruconest jista' jingħata 'l barra minn ambitu ta' Professjonist fil-Qasam tal-Kura tas-Saħħa, bħal membru tal-familja jew mill-pazjent innifsu.

- L-użu ta' Ruconest hu approvat biss f'każ ta' attakki akuti ta' anġjoedema ereditarja.

- Il-ħiliet meħtieġa għandhom jinkisbu minn persuni li mhumiex Professjonisti fil-Qasam tal-

Kura tas-Saħħa qabel ma Ruconest jkun jista' jingħata b'mod sigur u effettiv 'il barra minn ambitu ta' Professjonist fil-Qasam tal-Kura tas-Saħħa.

- It-tabib se jipprovdi taħriġ dwar l-elementi li ġejjin:
  - Prekawzjoni għal ħażna
  - Kalkolu tad-doża u indikazzjoni (i.e., f'każ ta' attakki akuti ta' HAE biss)
  - Preparazzjoni ta' doża waħda ta' Ruconest (50 U/kg, sa 4200 Unità) billi jiġu rikostitwiti kunjett wieħed jew żewġ kunjetti
  - Metodu ta' rikostituzzjoni ta' kull kunjett bit-trab
  - Teknika ta' injezzjoni ġol-vini
  - Metodu u rata tal-għoti ta' doża waħda ta' Ruconest
  - Gwida dwar l-użu tat-tieni id-doża ta' Ruconest
  - Istruzzjoni biex dak li jkun ifittex attenzjoni medika immedjatament f'każ li ma jkunx jista' jinkiseb aċċess ġo vina, f'każ ta' nuqqas ta' effikaċja, fil-każ ta' kwalunkwe reazzjoni avversa li tinkludi sensittività eċċessiva, jew wara l-għoti ta' Ruconest mill-pazjent innifsu għal attakk ta' HAE larinġeali akut.
  - Informazzjoni dwar il-ħtieġa li jinżamm djarju sabiex tittieħed nota ta' kull kura li tkun ingħatat id-dar u biex jinġab mill-pazjent għal kull waħda mill-viżti għand it-tabib. L-informazzjoni miġbura għandha tinkludi:
    - Data u ħin tal-kura
    - Numru tal-lott u d-doża riċevuta
    - Rispons għall-kura
    - Kwalunkwe avvenimenti avversi

<u>Id-djarju pazjent għandu jkun fiha l-elementi ewlenin li ġejjin:</u>

- Data u ħin tal-kura
- Numru tal-lott u d-doża riċevuta
- Rispons għall-kura
- Kwalunkwe avvenimenti avversi

<u>Il-kard tal-pazjent għandu jkun fiha dawn l-elementi li ġejjin:</u>

- Li huma qegħdin jirċievu Ruconest għall-kura ta' attakk akut ta' anġjoedema ereditarja.
- Li Roconest jinkiseb mill-ħalib ta' fniek transġeniċi u fih traċċi ta' proteini tal-fniek.
- L-importanza tal-monitoraġġ għal sinjali kliniċi u sintomi ta' sensittività eċċessiva u li l-pazjenti għandhom ifittxu kura medika immedjatament jekk jiżviluppaw tali sintomi matul jew wara li jirċievu Ruconest.
- Struzzjonijiet li l-pazjenti għandhom jintalbu jġorru l-kard u dejjem għandhom juruha lil kull Professjonista tal-Kura tas-Saħħa li jkun qed jagħtihom il-kura għal attakk akut ta' anġjoedema.

ANNESS III

TIKKETTAR U FULJETT TA' TAGĦRIF

A. TIKKETTAR

TAGĦRIF LI GĦANDU JIDHER FUQ IL-PAKKETT TA' BARRA

KUNJETT KARTUNA

1. ISEM TAL-PRODOTT MEDIĊINALI

Ruconest 2100 Unità Trab għal soluzzjoni għal injezzjoni
conestat alfa

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

Kunjett wieħed fih 2100 U ta' conestat alfa u dan jikkorrespondi għal 2100 U/14 ml wara rikostituzzjoni, jew konċentrazzjoni ta' 150 U/ml.

3. LISTA TA' EĊĊIPJENTI

Eċċipjenti:
Sucrose,
Sodium Citrate (E331),
Citric Acid.

4. GĦAMLA FARMAĊEWTIKA U KONTENUT

Trab għal soluzzjoni għal injezzjoni
1 kunjett

5. MOD TA' KIF U MNEJN JINGĦATA

Aqra l-fuljett ta' tagħrif qabel l-użu.
Għal użu ġol-vini.

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

Żomm fejn ma jidhirx u ma jintlaħaqx mit-tfal.

7. TWISSIJA(IET) SPEĊJALI OĦRA, JEKK MEĦTIEĠA

8. DATA TA' SKADENZA

EXP

9. KONDIZZJONIJIET SPEĊJALI TA' KIF JINĦAŻEN

Taħżinx f'temperatura 'l fuq minn 25°C.

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

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

11. ISEM U INDIRIZZ TAD-DETENTUR TAL-AWTORIZZAZZJONI GĦAT-TQEGĦID FIS-SUQ

Pharming Group N.V.
Darwinweg 24
2333 CR Leiden
L-Olanda

12. NUMRU(I) TAL-AWTORIZZAZZJONI GĦAT-TQEGĦID FIS-SUQ

EU/1/10/641/001

13. NUMRU TAL-LOTT

Lot

14. KLASSIFIKAZZJONI ĠENERALI TA' KIF JINGĦATA

Prodott mediċinali li jingħata bir-riċetta tat-tabib.

15. ISTRUZZJONIJIET DWAR L-UŻU

16. INFORMAZZJONI BIL-BRAILLE

Ruconest

17. IDENTIFIKATUR UNIKU – BARCODE 2D

barcode 2D li jkollu l-identifikatur uniku inkluż.

18. IDENTIFIKATUR UNIKU - *DATA* LI TINQARA MILL-BNIEDEM

PC:
SN:
NN:

TAGĦRIF LI GĦANDU JIDHER FUQ IL-PAKKETT TA' BARRA

KITT TAL-KARTUNA

1. ISEM TAL-PRODOTT MEDIĊINALI

Ruconest 2100 Unità Trab u solvent għal soluzzjoni għal injezzjoni
conestat alfa

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

Kunjett bit-trab wieħed fih 2100 U ta' conestat alfa u dan jikkorrespondi għal 2100 U/14 ml wara rikostituzzjoni, jew konċentrazzjoni ta' 150 U/ml.

3. LISTA TA' EĊĊIPJENTI

Eċċipjenti:
Sucrose,
Sodium Citrate (E331),
Citric Acid.

4. GĦAMLA FARMAĊEWTIKA U KONTENUT

Trab u solvent għal soluzzjoni għal injezzjoni

Kitt wieħed fih:

1 kunjett bit-trab
1 kunjett bis-solvent
2 adapters tal-kunjett
1 siringa
1 sett tal-infużjoni b'labra
2 tajjariet bl-alkoħol
1 *non-woven pad* sterili
1 stikk

5. MOD TA' KIF U MNEJN JINGĦATA

Aqra l-fuljett ta' tagħrif qabel l-użu.
Għal użu ġol-vini.
Għal użu ta' darba biss.

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

Żomm fejn ma jidhirx u ma jintlaħaqx mit-tfal.

7. TWISSIJA(IET) SPEĊJALI OĦRA, JEKK MEĦTIEĠA

8. DATA TA' SKADENZA

EXP

9. KONDIZZJONIJIET SPEĊJALI TA' KIF JINĦAŻEN

Taħżinx f'temperatura 'l fuq minn 25°C.
Żomm il-kunjett bit-trab fil-kartuna ta' barra sabiex tilqa' mid-dawl.

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

11. ISEM U INDIRIZZ TAD-DETENTUR TAL-AWTORIZZAZZJONI GĦAT-TQEGĦID FIS-SUQ

Pharming Group N.V.
Darwinweg 24
2333 CR Leiden
L-Olanda

12. NUMRU(I) TAL-AWTORIZZAZZJONI GĦAT-TQEGĦID FIS-SUQ

EU/1/10/641/002

13. NUMRU TAL-LOTT

Lot

14. KLASSIFIKAZZJONI ĠENERALI TA' KIF JINGĦATA

15. ISTRUZZJONIJIET DWAR L-UŻU

16. INFORMAZZJONI BIL-BRAILLE

Ruconest

17. IDENTIFIKATUR UNIKU – BARCODE 2D

barcode 2D li jkollu l-identifikatur uniku inkluż.

18. IDENTIFIKATUR UNIKU - *DATA* LI TINQARA MILL-BNIEDEM

PC:
SN:
NN:

TAGĦRIF LI GĦANDU JIDHER FUQ IL-PAKKETT TA' BARRA

KARTUNA TAL-KUNJETT

1. ISEM TAL-PRODOTT MEDIĊINALI

Ruconest 2100 Unità Trab għal soluzzjoni għal injezzjoni
conestat alfa

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

Kunjett wieħed fih 2100 U ta' conestat alfa u dan jikkorrespondi għal 2100 U/14 ml wara rikostituzzjoni, jew konċentrazzjoni ta' 150 U/ml.

3. LISTA TA' EĊĊIPJENTI

Eċċipjenti:
Sucrose,
Sodium Citrate (E331),
Citric Acid.

4. GĦAMLA FARMAĊEWTIKA U KONTENUT

Trab għal soluzzjoni għal injezzjoni
1 kunjett

5. MOD TA' KIF U MNEJN JINGĦATA

Aqra l-fuljett ta' tagħrif qabel l-użu.
Għal użu ġol-vini.

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

Żomm fejn ma jidhirx u ma jintlaħaqx mit-tfal.

7. TWISSIJA(IET) SPEĊJALI OĦRA, JEKK MEĦTIEĠA

8. DATA TA' SKADENZA

EXP

9. KONDIZZJONIJIET SPEĊJALI TA' KIF JINĦAŻEN

Taħżinx f'temperatura 'l fuq minn 25°C.

Żomm il-kunjett fil-pakkett oriġinali sabiex tilqa' mid-dawl.

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

11. ISEM U INDIRIZZ TAD-DETENTUR TAL-AWTORIZZAZZJONI GĦAT-TQEGĦID FIS-SUQ

Pharming Group N.V.
Darwinweg 24
2333 CR Leiden
L-Olanda

12. NUMRU(I) TAL-AWTORIZZAZZJONI GĦAT-TQEGĦID FIS-SUQ

EU/1/10/641/002

13. NUMRU TAL-LOTT

Lot

14. KLASSIFIKAZZJONI ĠENERALI TA' KIF JINGĦATA

15. ISTRUZZJONIJIET DWAR L-UŻU

16. INFORMAZZJONI BIL-BRAILLE

Ruconest

17. IDENTIFIKATUR UNIKU – BARCODE 2D

18. IDENTIFIKATUR UNIKU - *DATA* LI TINQARA MILL-BNIEDEM

TAGĦRIF MINIMU LI GĦANDU JIDHER FUQ IL-PAKKETTI Ż-ŻGĦAR EWLENIN

TIKKETTA TAL-KUNJETT BIT-TRAB

1. ISEM TAL-PRODOTT MEDIĊINALI U MNEJN GĦANDU JINGĦATA

Ruconest 2100 Unità trab għal soluzzjoni għal injezzjoni
conestat alfa
Għal użu IV

2. METODU TA' KIF GĦANDU JINGĦATA

3. DATA TA' SKADENZA

EXP

4. NUMRU TAL-LOTT

Lot

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

2100 U ta' conestat alfa
Wara rikostituzzjoni b'14 ml ilma għall-injezzjonijiet, is-soluzzjoni fiha 150 U conestat alfa għal kull ml

6. OĦRAJN

TAGĦRIF MINIMU LI GĦANDU JIDHER FUQ IL-PAKKETTI Ż-ŻGĦAR EWLENIN

TIKKETTA TAL-KUNJETT BIS-SOLVENT

1. ISEM TAL-PRODOTT MEDIĊINALI U MNEJN GĦANDU JINGĦATA

Solvent għal Ruconest
Ilma għall-injezzjonijiet

2. METODU TA' KIF GĦANDU JINGĦATA

3. DATA TA' SKADENZA

EXP

4. NUMRU TAL-LOTT

Lot

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

20 ml

6. OĦRAJN

B. FULJETT TA' TAGĦRIF

Fuljett ta' tagħrif: Informazzjoni għall-pazjent

Ruconest 2100 Unità Trab għal soluzzjoni għal injezzjoni conestat alfa

Aqra sew dan il-fuljett kollu qabel tibda tuża din il-mediċina peress li fih informazzjoni importanti għalik.
- Żomm dan il-fuljett. Jista' jkollok bżonn terġa' taqrah.
- Jekk ikollok aktar mistoqsijiet, staqsi lit-tabib tiegħek.
- Din il-mediċina ġiet mogħtija lilek biss. M'għandekx tgħaddiha lil persuni oħra. Tista' tagħmlilhom il-ħsara, anki jekk ikollhom l-istess sinjali ta' mard bħal tiegħek.
- Jekk ikollok xi effett sekondarju kellem lit-tabib tiegħek. Dan jinkludi xi effett sekondarju possibbli li mhuwiex elenkat f'dan il-fuljett. Ara sezzjoni 4.

F'dan il-fuljett:

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

1. X'inhu Ruconest u għalxiex jintuża

Ruconest fih conestat alfa bħala s-sustanza attiva. Conestat alfa huwa għamla rikombinanti (mhux derivata mid-demm) ta' inibitur C1 tal-bniedem (rhC1-INH).

Ruconest għandu jintuża mill-adulti, l-adolexxenti, u t-tfal (minn sentejn 'il fuq) b'disturb fid-demm rari li jintiret, imsejjaħ Anġjoedema li Tintiret (HAE - Hereditary Angioedema). Dawn il-pazjenti għandhom nuqqas tal-proteina inibitur C1 f'demmhom. Dan jista' jwassal għal attakki ripetuti ta' nefħa, uġigħ fl-addome, diffikultà fit-teħid tan-nifs u sintomi oħrajn.

Ruconest jingħata biex isolvi nuqqas ta' inibitur C1 u jwassal għal nuqqas tas-sintomi ta' attakk akut ta' HAE.

2. X'għandek tkun taf qabel ma tuża Ruconest

Tużax Ruconest
- jekk inti jew taħseb li inti allerġiku/a għall-fniek.
- jekk inti allerġiku għal conestat alfa jew għal xi sustanza oħra ta' din il-mediċina (elenkati fis-sezzjoni 6).

Twissijiet u prekawzjonijiet
Kellem lit-tabib tiegħek qabel ma tuża Ruconest.
Jekk tesperjenza reazzjonijiet allerġiċi eż. ħorriqija, raxx, ħakk, sturdament, tħarħir, diffikultà fit-teħid tan-nifs, nefħa f'ilsienek wara l-għoti ta' Ruconest, għandek tfittex għajnuna medika ta' emerġenza sabiex is-sintomi tar-reazzjoni allerġika tiegħek ikunu jistgħu jiġu kkurati b'mod urġenti.

Qabel ma tibda t-trattament b'Ruconest, importanti li tinforma lit-tabib tiegħek jekk għandek jew kellek problemi bil-koagulazzjoni tad-demm (avvenimenti trombotiċi). F'dan il-każ tiġi mmonitorjat/a mill-qrib.

Reazzjonijiet ta' sensittività eċċessiva ma jistgħux jiġu eskludi u jista' jkun hemm sintomi simili għal

attakki ta' anġjoedema.

Tfal u adoloxxenti
Tagħtix din il-mediċina lil tfal taħt is-sentejn. Ruconest ma ġiex studjat fit-tfal li għandhom inqas minn 5 snin. It-tabib tiegħek se jiddetermina jekk it-trattament b'Ruconest għat-tifel/tifla tiegħek huwiex xieraq. Hu meħtieġ monitoraġġ addizzjonali għal sintomi ta' reazzjonijiet allerġiċi fit-tifel/tifla tiegħek matul u wara l-għoti.

Mediċini oħra u Ruconest
Għid lit-tabib tiegħek jekk qiegħed tieħu, ħadt dan l-aħħar jew tista' tieħu xi mediċina oħra.
Jekk qiegħed/qiegħda tirċievi attivatur tal-plasminoġen tip ta' tessut bħala kura akuta għal emboli tad-demm, inti ma għandekx tiġi kkurat/a b'Ruconest fl-istess ħin.

Tqala u treddigħ
Mhuwiex rakkomandat li tuża Ruconest matul tqala jew treddigħ.
Jekk qed tippjana li jkollok tarbija, itlob il-parir tat-tabib tiegħek qabel tieħu Ruconest.

Sewqan u tħaddim ta' magni
Tħaddimx u tużax makkinarju jekk tħossok ma tiflaħx jew jekk tkun qed issofri minn uġigħ ta' ras wara li tuża Ruconest.

Ruconest fih is-sodju (19.5 mg f'kull kunjett)
Dan għandu jitqies minn pazjenti fuq dieta kkontrollata tas-sodju.

3. Kif għandek tuża Ruconest

Ruconest ser jinbeda minn tabib li huwa speċjalizzat fid-dijanjosi u l-kura ta' anġjoedema ereditarja.

Ruconest sejjer jingħata lilek direttament f'vina fuq perjodu ta' bejn wieħed u ieħor 5 minuti mit-tabib jew min-ners tiegħek. Id-doża tiegħek, sa 2 kunjetti, sejra tinħadem fuq il-bażi tal-piż tal-ġisem tiegħek.

Ħafna drabi, doża waħda tkun biżżejjed. It-tabib tiegħek se jiddeċiedi jekk għandhiex tingħata doża addizzjonali jekk is-sintomi tiegħek ma jmorrux għall-aħjar wara 120 minuta (għall-adulti u għall-adolexxenti) jew 60 minuta (għat-tfal). Ma għandhomx jingħataw aktar minn 2 dożi fi żmien 24 siegħa.

L-istruzzjonijiet għall-użu huma deskritti b'mod ċar fil-fuljett ta' tagħrif tat-tabib u huma mehmużin.

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

4. Effetti sekondarji possibbli

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

Jekk is-sintomi tiegħek jiggravaw u/jew tiżviluppa raxx, tagħrix, diffikultà fit-teħid tan-nifs jew wiċċek jew ilsienek jintefħu, fittex attenzjoni medika **minnufih**. **Dan jista' jindika li inti żviluppajt allerġija għal Ruconest.**

Matul kura b'Ruconest, jistgħu jseħħu xi effetti sekondarji:
Komuni: jistgħu jaffettwaw sa persuna waħda minn kull 10
- Nawsja

Mhux komuni: jistgħu jaffettwaw sa persuna waħda minn kull 100
- Uġigħ addominali, dijarrea
- Sensazzjoni ta' tagħrix, qris jew nuqqas ta' sensittività fil-ħalq
- Uġigħ ta' ras, sturdament
- Tnaqqis fis-sens tal-mess jew nuqqas ta' sensazzjoni fil-ġilda jew fid-dirgħajn/riġlejn
- Irritazzjoni tal-gerżuma
- Ħorriqija
- Nefħa tal-widnejn jew taż-żona ta' fejn il-widnejn
- Xokk allerġiku

Mhux magħrufa: il-frekwenza mhijiex magħrufa
- Reazzjonijiet ta' sensittività eċċessiva

Rappurtar tal-effetti sekondarji
Jekk ikollok xi effett sekondarju, kellem lit-tabib tiegħek. Dan jinkludi xi effett sekondarju li mhuwiex elenkat f'dan il-fuljett. Tista' wkoll tirrapporta effetti sekondarji direttament permezz tas-sistema ta' rappurtar nazzjonali imniżżla f'Appendiċi V. Billi tirrapporta l-effetti sekondarji tista' tgħin biex tiġi pprovduta aktar informazzjoni dwar is-sigurtà ta' din il-mediċina.

5. Kif taħżen Ruconest

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

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

Taħżinx f'temperatura 'l fuq minn 25°C.
Aħżen fil-pakkett oriġinali sabiex tilqa' mid-dawl.

Qabel Ruconest ikun jista' jingħata, jeħtieġ li dan jiddewweb fl-ilma għall-injezzjonijiet, minn professjonista tal-kura tas-saħħa.
Ladarba rikostitwit, il-prodott għandu jintuża minnufih.
Tużax din il-mediċina jekk tinnota xi frak fis-soluzzjoni jew jekk is-soluzzjoni tkun tilfet il-kulur.

6. Kontenut tal-pakkett u informazzjoni oħra

X'fih Ruconest
Is-sustanza attiva hi conestat alfa. Kull kunjett fih 2100 unità (U) ta' conestat alfa, li jikkorrespondu għal 2100 unità għal kull 14 ml wara rikostituzzjoni, jew konċentrazzjoni ta' 150 unità/ml.

Is-sustanzi l-oħra huma sucrose, sodium citrate (E331) u citric acid.

Kif jidher Ruconest u l-kontenut tal-pakkett
Ruconest jiġi ppreżentat bħala kunjett tal-ħġieġ waħdieni li fih trab għal soluzzjoni għal injezzjoni abjad għal abjad fl-isfar. Wara li t-trab jiddewweb fl-ilma għall-injezzjonijiet, is-soluzzjoni ssir ċara u bla kulur.
Ruconest jiġi pprovdut f'kaxxa tal-kartun li fiha kunjett wieħed.

Detentur tal-Awtorizzazzjoni għat-Tqegħid fis-Suq u l-Manifattur

Detentur tal-Awtorizzazzjoni għat-Tqegħid fis-Suq:
Pharming Group N.V.
Darwinweg 24
2333 CR Leiden

L-Olanda

Manifattur:
Pharming Technologies B.V.
Darwinweg 24
2333 CR Leiden
L-Olanda

Dan il-fuljett kien rivedut l-aħħar f'

Informazzjoni dettaljata dwar din il-mediċina tinsab fuq is-sit elettroniku tal-Aġenzija Ewropea għall-Mediċini http://www.ema.europa.eu.

It-tagħrif li jmiss qed jingħata biss għall-professjonisti fil-qasam tal-kura tas-saħħa:

POŻOLOĠIJA U METODU TA' KIF GĦANDU JINGĦATA

Pożoloġija
Piż tal-ġisem ta' mhux aktar minn 84 kg
- Injezzjoni waħda ġol-vini ta' 50 U/kg piż tal-ġisem

Piż tal-ġisem ta' 84 kg jew iktar
- Injezzjoni waħda ġol-vini ta' 4200 U (żewġ kunjetti).

Fil-maġġoranza tal-każijiet, doża waħda ta' Ruconest tkun biżżejjed biex jiġi kkurat attakk ta' anġjoedema akuta.
F'każ ta' rispons kliniku insufficjenti, tista' tingħata doża addizzjonali (50 U/kg piż tal-ġisem sa 4200 U).
Ma għandhomx jingħataw aktar minn 2 dożi fi żmien 24 siegħa.

Kalkolazzjoni tad-doża
Stabbilixxi l-piż tal-ġisem tal-pazjent.
Piż tal-ġisem ta' mhux aktar minn 84 kg
- Għal pazjenti li jiżnu sa 84 kg, ikkalkula l-volum meħtieġ li għandu jingħata skont il-formola li ġejja:

$$\textbf{Volum li għandu jingħata (ml)} = \frac{\textbf{piż tal-ġisem (kg) immultiplikat b'50 (U/kg)}}{\textbf{150 (U/ml)}} = \frac{\textbf{piż tal-ġisem (kg)}}{\textbf{3}}$$

Piż tal-ġisem ta' 84 kg jew iktar
- Għal pazjenti ta' 84 kg jew iktar, il-volum meħtieġ sabiex jingħata huwa 28 ml, li jikkorrespondi għal 4200 U (2 kunjetti).

Irrikostitwixxi ***kull kunjett*** b'14 ml ilma għall-injezzjonijiet (ara s-sezzjoni dwar ir-Rikostituzzjoni taħt).
Is-soluzzjoni rikostitwita f'kull kunjett fiha 2100 U conestat alfa f'150 U/ml.

Il-volum meħtieġ tas-soluzzjoni rikostitwita għandu jingħata bħala injezzjoni ġol-vini bil-mod fuq madwar 5 minuti.

PREKAWZJONIJIET SPEĊJALI LI GĦANDHOM JITTIEĦDU META JINTREMA U

GĦAL IMMANIĠĠAR IEĦOR

Kull kunjett ta' Ruconest huwa għal użu ta' darba biss.
Għar-rikostituzzjoni, kombinament u taħlit ta' soluzzjonijiet għandha tintuża teknika asettika.

Rikostituzzjoni
Kull kunjett ta' Ruconest (2100 U) għandu jiġi rikostitwit b'14 ml ilma għall-injezzjonijiet. Ilma għall-injezzjonijiet għandu jiżdied bil-mod sabiex ikun evitat impatt bis-saħħa fuq it-trab u dan għandu jitħallat ġentilment sabiex tkun imminimizzata r-ragħwa fis-soluzzjoni. Is-soluzzjoni rikostitwita f'kull kunjett fiha 2100 U conestat alfa f'150 U/ml u tidher bħala soluzzjoni ċara u bla kulur.

Is-soluzzjoni rikostitwita f'kull kunjett għandha tiġi spezzjonata għal frak u telfien tal-kulur. Soluzzjoni li jkun fiha frak jew li tkun tilfet il-kulur ma għandhiex tintuża. Il-prodott mediċinali għandu jintuża minnufih.

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

Fuljett ta' tagħrif: Informazzjoni għall-pazjent

Ruconest 2100 Unità Trab u solvent għal soluzzjoni għal injezzjoni conestat alfa

Aqra sew dan il-fuljett kollu qabel tibda tuża din il-mediċina peress li fih informazzjoni importanti għalik.
- Żomm dan il-fuljett. Jista' jkollok bżonn terġa' taqrah.
- Jekk ikollok aktar mistoqsijiet, staqsi lit-tabib tiegħek.
- Din il-mediċina ġiet mogħtija lilek biss. M'għandekx tgħaddiha lil persuni oħra. Tista' tagħmlilhom il-ħsara, anki jekk ikollhom l-istess sinjali ta' mard bħal tiegħek.
- Jekk ikollok xi effett sekondarju kellem lit-tabib tiegħek. Dan jinkludi xi effett sekondarju possibbli li mhuwiex elenkat f'dan il-fuljett. Ara sezzjoni 4.

F'dan il-fuljett:

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

1. X'inhu Ruconest u għalxiex jintuża

Ruconest fih conestat alfa bħala s-sustanza attiva. Conestat alfa huwa għamla rikombinanti (mhux derivata mid-demm) ta' inibitur C1 tal-bniedem (rhC1-INH).

Ruconest għandu jintuża mill-adulti, l-adolexxenti, u t-tfal (minn sentejn 'il fuq) b'disturb fid-demm rari li jintiret, imsejjaħ Anġjoedema li Tintiret (HAE - Hereditary Angioedema). Dawn il-pazjenti għandhom nuqqas tal-proteina inibitur C1 f'demmhom. Dan jista' jwassal għal attakki ripetuti ta' nefħa, uġigħ fl-addome, diffikultà fit-teħid tan-nifs u sintomi oħrajn.

Ruconest jingħata biex isolvi nuqqas ta' inibitur C1 u jwassal għal nuqqas tas-sintomi ta' attakk akut ta' HAE.

2. X'għandek tkun taf qabel ma tuża Ruconest

Tużax Ruconest
- jekk inti jew taħseb li inti allerġiku/a għall-fniek.
- jekk inti allerġiku għal conestat alfa jew għal xi sustanza oħra ta' din il-mediċina (elenkati fis-sezzjoni 6).

Twissijiet u prekawzjonijiet
Kellem lit-tabib tiegħek qabel ma tuża Ruconest.
Jekk tesperjenza reazzjonijiet allerġiċi eż. ħorriqija, raxx, ħakk, sturdament, tħarħir, diffikultà fit-teħid tan-nifs, nefħa f'ilsienek wara l-għoti ta' Ruconest, għandek tfittex għajnuna medika ta' emerġenza sabiex is-sintomi tar-reazzjoni allerġika tiegħek ikunu jistgħu jiġu kkurati b'mod urġenti.

Qabel ma tibda t-trattament b'Ruconest, importanti li tinforma lit-tabib tiegħek jekk għandek jew kellek problemi bil-koagulazzjoni tad-demm (avvenimenti trombotiċi). F'dan il-każ tiġi mmonitorjat/a mill-qrib.

Reazzjonijiet ta' sensittività eċċessiva ma jistgħux jiġu eskludi u jista' jkun hemm sintomi simili għal

attakki ta' anġjoedema.

Tfal u adoloxxenti
Tagħtix din il-mediċina lil tfal taħt is-sentejn. Ruconest ma ġiex studjat fit-tfal li għandhom inqas minn 5 snin. It-tabib tiegħek se jiddetermina jekk it-trattament b'Ruconest għat-tifel/tifla tiegħek huwiex xieraq. Hu meħtieġ monitoraġġ addizzjonali għal sintomi ta' reazzjonijiet allerġiċi fit-tifel/tifla tiegħek matul u wara l-għoti.

Mediċini oħra u Ruconest
Għid lit-tabib tiegħek jekk qiegħed tieħu, ħadt dan l-aħħar jew tista' tieħu xi mediċina oħra.
Jekk qiegħed/qiegħda tirċievi attivatur tal-plasminoġen tip ta' tessut bħala kura akuta għal emboli tad-demm, inti ma għandekx tiġi kkurat/a b'Ruconest fl-istess ħin.

Tqala u treddigħ
Mhuwiex rakkomandat li tuża Ruconest matul tqala jew treddigħ.
Jekk qed tippjana li jkollok tarbija, itlob il-parir tat-tabib tiegħek qabel tieħu Ruconest.

Sewqan u tħaddim ta' magni
Tħaddimx u tużax makkinarju jekk tħossok ma tiflaħx jew jekk tkun qed issofri minn uġigħ ta' ras wara li tuża Ruconest.

Ruconest fih sodju(19.5 mg f'kull kunjett)
Dan għandu jitqies minn pazjenti fuq dieta kkontrollata tas-sodju.

3. Kif għandek tuża Ruconest

Ruconest ser jinbeda minn tabib li huwa speċjalizzat fid-dijanjosi u l-kura ta' anġjoedema ereditarja.

Ruconest irid jingħata minn professjonist fil-qasam tal-kura tas-saħħa sakemm inti jew il-persuna li tieħu ħsiebek tkunu ġejtu mħarrġa tajjeb u tkunu kapaċi tagħtu Ruconest.

Dejjem għandek tuża din il-mediċina eżattament kif deskritt f'dan il-fuljett jew kif it-tabib jew l-infermier ikun qalulek. Iċċekkja mat-tabib jew mal-infermier tiegħek jekk ikollok xi dubju.

Ruconest jingħata ġo vina fuq perjodu ta' madwar 5 minuti. Id-doża tiegħek sejra tinħadem fuq il-bażi tal-piż tal-ġisem tiegħek.

Ħafna drabi, doża waħda tkun biżżejjed. Tista' tingħata doża addizzjonali jekk is-sintomi tiegħek ma jmorrux għall-aħjar wara 120 minuta (għall-adulti u għall-adolexxenti) jew 60 minuta (għat-tfal). Ma għandhomx jingħataw aktar minn 2 dożi, ikkalkulati skont pass 7, fi żmien 24 siegħa.

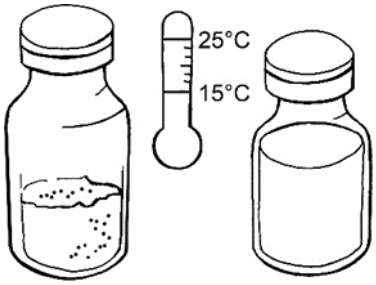
Inti jew l-jew il-persuna li tieħu ħsiebek tistgħu tinjettaw Ruconest biss wara li tirċievu istruzzjonijiet u taħriġ adegwati mit-tabib jew mill-infermier tiegħek.

L-istruzzjonijiet għall-użu
Tħallatx u tagħtix Ruconest ma' mediċini jew soluzzjonijiet oħrajn. Dan li ġej jiddeskrivi kif is-soluzzjoni Ruconest trid tiġi ppreparat u mogħtija.

Qabel ma tibda
- Żgura l-pakkett tal-kitt ikun sħiħ u li jkun fih il-komponenti kollha elenkati f'sezzjoni 6 ta' dan il-fuljett.
- Flimkien mal-kitt, dawn li ġejjin huma meħtieġa:
  - turnikett.
  - stikk biex twaħħal il-labra
- Eżamina l-kunjetti u l-komponenti l-oħrajn.
  - il-kunjetti kollha jridu jkunu ssiġillati bl-għatu tal-plastik u l-għatu tal-aluminju, u ma

jkollhomx ħsara viżibbli, bħal xquq fil-ħġieġ.
- iċċekkja d-data ta' meta jiskadi. Qatt m'għandek tuża kwalunkwe komponent tal-kitt wara d-data ta' meta jiskadi li jkun hemm fuq il-kartuna kbira ta' barra.
  F'kaxxa waħda tal-kitt, komponenti differenti jista' jkollhom dati ta' meta jiskadu differenti. Id-data ta' meta jiskadi fuq il-kaxxa tal-kartun ta' barra tirrifletti d-data tal-komponent li jkollu l-iqsar ħajja.

- Ħalli n-numru ta' kunjetti bit-trab u s-solvent meħtieġ skont pass 1, jilħqu t-temperatura tal-kamra.



Preparazzjoni tas-soluzzjoni

Pass 1: Tindif u ħtiġijiet oħra

- Aħsel idejk bir-reqqa.
- Poġġi l-kunjetti meħtieġa bit-trab u bis-solvent fuq wiċċ ċatt u nadif.
  - piż tal-ġisem ta' 42 kg jew inqas: 1 kunjett bit-trab u 1 kunjett bis-solvent
  - piż tal-ġisem tra' aktar minn 42 kg: 2 kunjetti bit-trab u 2 kunjetti bis-solvent
- Poġġi l-adapter tal-kunjett fuq il-wiċċ tax-xogħol. Tneħħix l-ippakkjar tal-adapter.
  - 2 adapters jekk 1 kunjett bit-trab u 1 kunjett bis-solvent ikunu meħtieġa
  - 4 adapters jekk 2 kunjetti bit-trab u 2 kunjetti bis-solvent ikunu meħtieġa
- Poġġi s-siringa(i) fuq il-wiċċ tax-xogħol. Tneħħix l-ippakkjar tas-siringa.
  - 1 siringa jekk 1 kunjett bit-trab u 1 kunjett bis-solvent ikunu meħtieġa
  - 2 siringi jekk 2 kunjetti bit-trab u 2 kunjetti bis-solvent ikunu meħtieġa

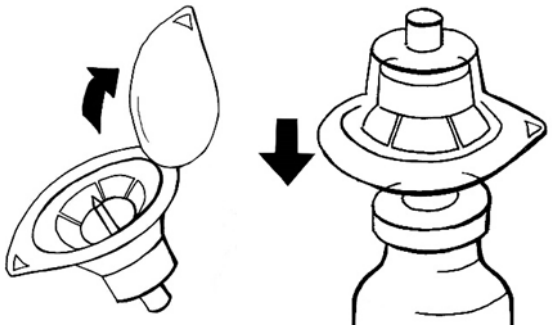
Pass 2: Diżinfezzjoni tat-tappijiet tal-kunjetti

- Neħħi l-għatu flip-off tal-plastik mill-kunjetti bit-trab u bis-solvent.
- Uża tajjara bl-alkoħol biex tiddiżinfetta t-tappijiet kollha tal-kunjetti u stenna għal mill-inqas 30 sekonda sakemm it-tappijiet ikunu nixfu.

- Wara d-diżinfettazzjoni, tmissx it-tappijiet b'subgħajk jew b'xi ħaġa oħra.

Pass 3: Kif tpoġġi l-adapters fuq il-kunjetti

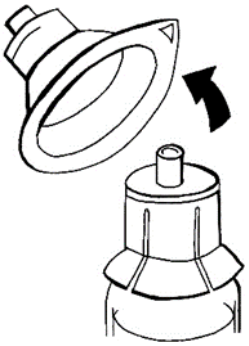
- Ħu adapter fl-ippakkjar tiegħu f'id waħda u neħħi l-għatu. L-adapter irid jibqa' fl-ippakkjar tal-plastik tiegħu.
- Poġġi l-adapter fuq kunjett bit-trab u taqqab it-tapp, sakemm jikklikkja fuq l-għonq tal-kunjett.



- Ħalli l-ippakkjar fuq l-adapter sakemm twaħħal is-siringa f'passi 4 u 5.
- Irrepeti l-passi t'hawn fuq biex tpoġġi adapter fuq il-kunjett bis-solvent. L-adapters kollha fornuti mal-kitt huma identiċi.
- Jekk ikollok bżonn tuża t-tieni kunjett bit-trab u bis-solvent, irrepeti l-passi t'hawn fuq.

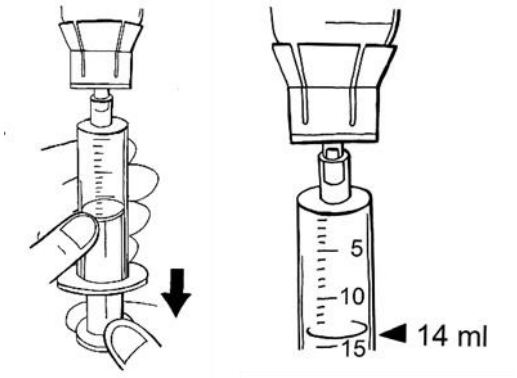
Pass 4: Iġbed is-solvent

- Oħroġ siringa sterili mill-ippakkjar tagħha.
- Neħħi l-ippakkjar mill-adapter fuq il-kunjett bis-solvent.



- Żomm l-adapter b'id waħda. Bl-id l-oħra, waħħal is-siringa u sakkarha billi ddawwarha lejn il-lemin sakemm tieqaf.

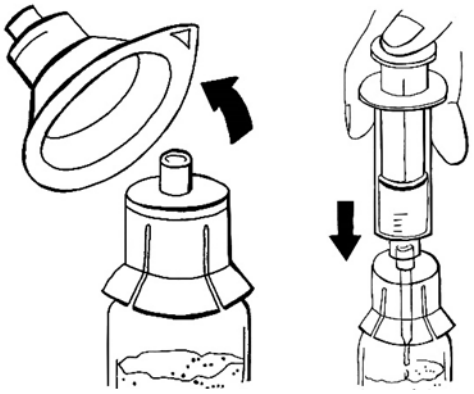
- Aqleb kollox – il-kunjett bis-solvent bl-adapter u s-siringa – ta' taħt fuq. Filwaqt li żżommu wieqaf, iġbed bil-mod 14 ml ta' solvent.
  Jekk jidhru bżieżaq tal-arja, naqqashom kemm tista' billi ttektek bil-mod fuq is-siringa u tapplika ftit pressjoni billi tagħfas il-planġer ġos-siringa. Kompli imla s-siringa b'14 ml ta' solvent.



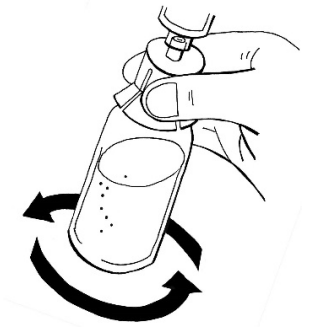
- Ħoll is-siringa minn mal-adapter billi ddawwarha lejn ix-xellug.

- Ħalli l-bqija tas-solvent ġol-kunjett u armi l-kunjett.
- Poġġi s-siringa fuq il-wiċċ tax-xogħol, u oqgħod attent li ma tmissx il-wiċċ jew kwalunkwe oġġett ieħor bil-ponta tas-siringa.

Pass 5: Kif iżżid is-solvent u tħollu
- Neħħi l-ippakkjar mill-adapter fuq il-kunjett bit-trab.
- Ħu s-siringa bis-solvent li tkun ippreparajt f'pass 4.
- Żomm l-adapter bl-id l-oħra u waħħal is-siringa. Sakkar is-siringa billi ddawwarha lejn il-lemin sakemm tieqaf.
- Imbotta s-solvent bil-mod, b'moviment wieħed, ġol-kunjett bit-trab sabiex timminimizza l-formazzjoni tar-ragħwa.



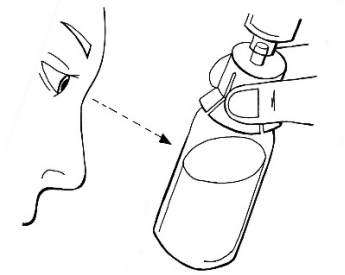
- Ħalli s-siringa fuq l-adapter u dawwar il-kunjett bil-mod għal madwar nofs minuta. Iċċaqlaqx bis-saħħa.
  Wara li ddawwar, ħalli l-kunjett fuq il-wiċċ tax-xogħol għal diversi minuti sakemm is-soluzzjoni ssir ċara. Jekk ikun fadal trab mhux maħlul, irrepeti l-proċedura.



- Irrepeti passi 4 u 5 jekk ikollok bżonn tipprepara t-tieni soluzzjoni.

Pass 6: Iċċekkja s-soluzzjonijiet ippreparati

- Iċċekkja biex tara jekk it-trab fil-kunjett(i) inkunx inħall għal kollox, u li l-planġer ikun kompletament imbuttat ’l isfel ġos-siringa.
- Wara li t-trab ikun inħall, is-soluzzjoni għandha tkun ċara u bla kulur.
- Tużax is-soluzzjoni ppreparata jekk tkun imċajpra, ikun fiha l-frak jew tkun biddlet il-kulur. Informa lill-professjonista fil-qasam tal-kura tas-saħħa tiegħek jekk dan iseħħ. Ammonti żgħar ta’ ragħwa huma aċċettabbli.



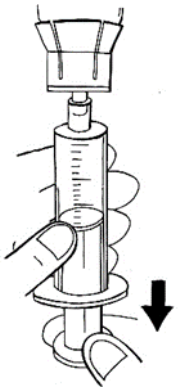
Pass 7: Kif tiġbed is-soluzzjoni ppreparata

- Ikkalkula l-millilitri tas-soluzzjoni ppreparata li tkun se tiġi injettata.

Piż tal-ġisem	Millilitri tas-soluzzjoni ppreparata li tkun se tiġi injettata
taħt 84 kg	piż tal-ġisem f’kg diviż bi tlieta
84 kg u aktar	28 ml

- Iġbed il-volum ta’ soluzzjoni ppreparata, filwaqt li żżomm is-siringa fil-pożizzjoni wieqfa. Jekk tkun ippreparajt:
  - kunjett wieħed bis-soluzzjoni, iġbed il-volum kif ikkalkulat
  - żewġ kunjetti u l-piż tal-ġisem tiegħek hu inqas minn 84 kg, iġbed b’mod simili:
    a) 14 ml mill-ewwel kunjett
    b) mit-tieni kunjett, id-differenza bejn il-volum ikkalkulat tiegħek u 14 ml mill-ewwel kunjett
  - żewġ kunjetti u l-piż tal-ġisem hu ta’ 84 kg jew aktar, iġbed 14 ml minn kull kunjett għal ġo kull siringa

  Jekk jidhru bżieżaq tal-arja, naqqashom kemm tista’ billi ttektek bil-mod fuq is-siringa u tapplika ftit pressjoni billi tagħfas il-planġer ġos-siringa. Kompli imla s-siringa bil-volum meħtieġ.



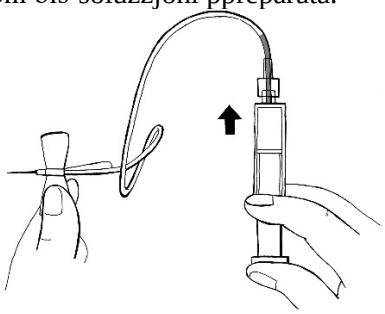
- Qatt m'għandek taqbeż il-volum tal-14 ml f'kull siringa.
- Ħoll is-siringa(i) billi ddawwarha lejn ix-xellug u armi l-kunjett(i) bl-adapter.
- Poġġi s-siringa(i) fuq il-wiċċ tax-xogħol, u oqgħod attent li ma tmissx il-wiċċ jew kwalunkwe oġġett ieħor bil-ponta tas-siringa.

Pass 8: Iċċekkja s-siringi ppreparati
- Erġa' ċċekkja li l-volum fis-siringa(i) li tkun ippreparajt f'pass 7 ikun korrett.

Għoti ġo vina
Hu importanti ħafna li l-soluzzjoni ppreparata tiġi injettata direttament ġo vina u mhux ġo arterja jew fit-tessut tal-madwar.
Injetta s-soluzzjoni ta' Ruconest immedjatament wara l-preparazzjoni, preferibbilment waqt li tkun bilqiegħda.

Pass 9: Komponenti meħtieġa
- Iċċekkja li l-komponenti kollha meħtieġa jkunu fuq il-wiċċ tax-xogħol:
  - 1 jew 2 siringi bis-soluzzjoni ppreparata
  - 1 sett tal-infużjoni b'labra ta' 25G
  - 1 tajjara bl-alkoħol
  - 1 *non-woven pad* sterili
  - 1 stikk
  - 1 turnikett
  - 1 stikk biex twaħħal il-labra

Pass 10: Preparazzjoni tas-sett tal-infużjoni
- Neħħi l-għatu bil-kamini mit-tarf tas-sett tal-infużjoni. Dan hu t-tarf li ma jkunx fih labra.
- Żomm dan it-tarf b'id waħda, waħħal it-tarf tas-siringa u sakkarha billi ddawwarha lejn il-lemin sakemm tieqaf.
- Żomm is-siringa bil-ponta tħares 'il fuq. Agħfas bil-mod il-planġer tas-siringa biex timla b'attenzjoni s-sett tal-infużjoni bis-soluzzjoni ppreparata.



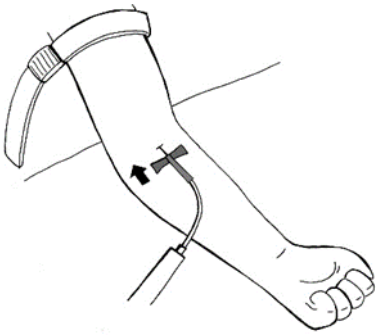
- Iċċekkja biex tara li ma jkunx hemm arja preżenti ġos-siringa, fit-tubu tal-infużjoni jew fil-labra.

Pass 11: Kif tipprepara s-sit tal-injezzjoni

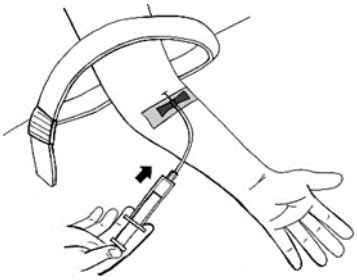
- Poġġi t-turnikett fuq is-sit tal-injezzjoni – preferibbilment fil-parti tan-nofs tal-parti ta' fuq tad-driegħ. Issikkaha biex tagħfas il-vina. Għandek tgħin dan il-proċess billi tgħaqqad il-ponn tal-istess id.
- Ħoss, b'idek l-oħra, għal vina adattata.
- Iddiżinfetta s-sit tal-injezzjoni bir-reqqa b'tajjara bl-alkoħol u ħalli l-ġilda tinxef.

Pass 12: L-għoti tas-soluzzjoni ppreparata

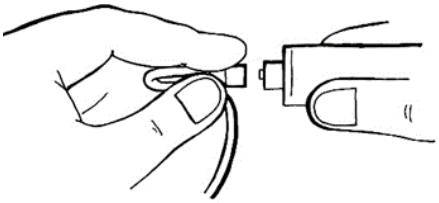
- Neħħi l-għatu tal-labra.
- Daħħal b'attenzjoni l-labra tas-sett tal-infużjoni, fl-angolu l-aktar ċatt possibbli, ġol-vina.



- Waħħal il-labra billi twaħħal l-istikk, twil madwar 7 ċm, fuq il-ġwienaħ tal-labra.
- Iġbed ftit lura b'attenzjoni l-planġer tas-siringa sakemm tara d-demm jinġibed fit-tubi, biex tiżgura li l-labra tkun ġol-vina.
- Erħi t-turnikett.
- Jekk ma jkun hemm l-ebda demm fit-tubi, neħħi l-labra, irrepeti l-passi kollha mill-bidu ta' pass 11, u erġa' poġġi l-labra.
- Jekk ikun hemm id-demmi, injetta bil-mod is-soluzzjoni ġol-vina, kif muri fl-istampa. Injetta fuq perjodu ta' madwar 5 minuti.

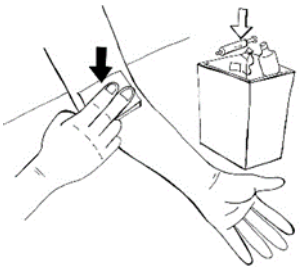


- Jekk tkun ippreparajt żewġ siringi:
  - itwi t-tubu qrib il-konnettur tas-sett tal-infużjoni biex tevita l-fluss lura
  - ħoll is-siringa vojta minn mas-sett tal-infużjoni u immedjatament ibdilha bit-tieni siringa



- neħħi t-tiwja mit-tubu u injetta bil-mod din is-soluzzjoni, bħal fil-każ tal-ewwel siringa

Pass 13: Wara l-għoti
- B'attenzjoni neħħi l-istikk li tkun użajt biex twaħħal il-labra, u iġbed il-labra 'l barra mill-vina.
- Immedjatament wara li tneħħi l-labra, **agħfas** it-tajjara sterili fuq is-sit tal-injezzjoni għal ftit minuti biex tnaqqas il-ħruġ tad-demm.



- Imbagħad, waħħal stikk fuq is-sit tal-injezzjoni.
- Itwi 'l isfel l-għatu protettiv isfar fuq il-labra.
- Armi b'mod sigur is-sett tal-infużjoni bil-labra, kwalunkwe soluzzjoni mhux użata, is-siringa u l-kunjett vojt f'kontenitur adattat għal skart mediku, għax dawn il-materjali jistgħu iweġġgħu lil persuni oħrajn jekk ma jintremewx kif suppost. Terġax tuża t-tagħmir.

Pass 14: Kif tiddokumenta l-għoti
Jekk jogħġbok ħu nota (eż. fid-djarju tiegħek) ta' dan li ġej:
- id-data u l-ħin tal-għoti
- in-numru tal-lott miktuba fuq it-tikketta tal-kunjett bit-trab

Jekk tuża Ruconest aktar milli suppost
Ikkuntattja lit-tabib tiegħek jew lill-eqreb sptar jekk dan iseħħ.

Jekk għandek aktar mistoqsijiet dwar l-użu ta' din il-mediċina, staqsi lit-tabib tiegħek.

4. Effetti sekondarji possibbli

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

Jekk is-sintomi tiegħek jiggravaw u/jew tiżviluppa raxx, tagħrix, diffikultà fit-teħid tan-nifs jew wiċċek jew ilsienek jintefħu, fittex attenzjoni medika **minnufih**.
Dan jista' jindika li inti żviluppajt allerġija għal Ruconest.

Matul kura b'Ruconest, jistgħu jseħħu xi effetti sekondarji:
Komuni: jistgħu jaffettwaw sa persuna waħda minn kull 10
- Nawsja

Mhux komuni: jistgħu jaffettwaw sa persuna waħda minn kull 100
- Uġigħ addominali, dijarrea
- Sensazzjoni ta' tagħrix, qris jew nuqqas ta' sensittività fil-ħalq
- Uġigħ ta' ras, sturdament
- Tnaqqis fis-sens tal-mess jew nuqqas ta' sensazzjoni fil-ġilda jew fid-dirgħajn/riġlejn
- Irritazzjoni tal-gerżuma
- Ħorriqija
- Nefħa tal-widnejn jew taż-żona ta' fejn il-widnejn
- Xokk allerġiku

Mhux magħrufa: il-frekwenza mhijiex magħrufa
- Reazzjonijiet ta' sensittività eċċessiva

Rappurtar tal-effetti sekondarji
Jekk ikollok xi effett sekondarju, kellem lit-tabib tiegħek. Dan jinkludi xi effett sekondarju li mhuwiex elenkat f'dan il-fuljett. Tista' wkoll tirrapporta effetti sekondarji direttament permezz tas-sistema ta' rappurtar nazzjonali imniżżla f'Appendiċi V. Billi tirrapporta l-effetti sekondarji tista' tgħin biex tiġi pprovduta aktar informazzjoni dwar is-sigurtà ta' din il-mediċina.

5. Kif taħżen Ruconest

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

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

Taħżinx f'temperatura 'l fuq minn 25°C.
Żomm il-kunjett bit-trab fil-kartuna tal-kunjett sabiex tilqa' mid-dawl.

Qabel Ruconest ikun jista' jingħata, it-trab jeħtieġ li jiddewweb fis-solvent inkluż fil-pakkett (ara sezzjoni 3).
Ladarba rikostitwit, il-prodott għandu jintuża minnufih.
Tużax din il-mediċina jekk, wara li tħollu, tinnota xi frak fis-soluzzjoni jew jekk is-soluzzjoni tkun tilfet il-kulur. Ammonti żgħar ta' ragħwa huma aċċettabbli.

6. Kontenut tal-pakkett u informazzjoni oħra

X'fih Ruconest
Kunjett bit-trab:
- Is-sustanza attiva hi conestat alfa. Kull kunjett bit-trab fih 2100 unità (U) ta' conestat alfa, li jikkorrespondu għal 2100 unità għal kull 14 ml wara rikostituzzjoni, jew konċentrazzjoni ta' 150 unità/ml.
- Is-sustanzi l-oħra tat-trab huma sucrose, sodium citrate (E331) u citric acid.

Kunjett bis-solvent:
- Is-sustanza tas-solvent hi ilma għall-injezzjonijiet.

Kif jidher Ruconest u l-kontenut tal-pakkett
Ruconest jiġi ppreżentat bħala kunjett tal-ħġieġ waħdieni li fih trab għal soluzzjoni għal injezzjoni abjad għal abjad fl-isfar flimkien ma' kunjett wieħed l-ħġieġ li jkun fih solvent ċar u bla kulur, biex tħoll it-trab. Wara li t-trab jiddewweb fl-ilma għall-injezzjonijiet, is-soluzzjoni ssir ċara u bla kulur.

Ruconest jiġi pprovdut bħala kitt f'kaxxa tal-kartun li fiha:
- kunjett ta' 2100 U ta' trab
- 1 kunjett b'20 ml ta' solvent
- 2 adapters tal-kunjett
- 1 siringa
- 1 sett tal-infużjoni b'tubu ta' 35 ċm u labra ta' 25G
- 2 tajjariet bl-alkoħol
- 1 *non-woven pad* sterili
- 1 stikk

Detentur tal-Awtorizzazzjoni għat-Tqegħid fis-Suq u l-Manifattur

Detentur tal-Awtorizzazzjoni għat-Tqegħid fis-Suq:
Pharming Group N.V.
Darwinweg 24
2333 CR Leiden
L-Olanda

Manifattur:
Pharming Technologies B.V.
Darwinweg 24
2333 CR Leiden
L-Olanda

Dan il-fuljett kien rivedut l-aħħar f'

Informazzjoni dettaljata dwar din il-mediċina tinsab fuq is-sit elettroniku tal-Aġenzija Ewropea għall-Mediċini http://www.ema.europa.eu.

It-tagħrif li jmiss qed jingħata biss għall-professjonisti fil-qasam tal-kura tas-saħħa:

POŻOLOĠIJA U METODU TA' KIF GĦANDU JINGĦATA

Pożoloġija
Piż tal-ġisem ta' mhux aktar minn 84 kg
- Injezzjoni waħda ġol-vini ta' 50 U/kg piż tal-ġisem

Piż tal-ġisem ta' 84 kg jew iktar
- Injezzjoni waħda ġol-vini ta' 4200 U (żewġ kunjetti).

Fil-maġġoranza tal-każijiet, doża waħda ta' Ruconest tkun biżżejjed biex jiġi kkurat attakk ta' anġjoedema akuta.
F'każ ta' rispons kliniku insufficjenti, tista' tingħata doża addizzjonali (50 U/kg piż tal-ġisem sa 4200 U).
Ma għandhomx jingħataw aktar minn 2 dożi fi żmien 24 siegħa.

Kalkolazzjoni tad-doża
Stabbilixxi l-piż tal-ġisem tal-pazjent.
Piż tal-ġisem ta' mhux aktar minn 84 kg
- Għal pazjenti li jiżnu sa 84 kg, ikkalkula l-volum meħtieġ li għandu jingħata skont il-formola li ġejja:

$$\textbf{Volum li għandu jingħata (ml)} = \frac{\textbf{piż tal-ġisem (kg) immultiplikat b'50 (U/kg)}}{\textbf{150 (U/ml)}} = \frac{\textbf{piż tal-ġisem (kg)}}{\textbf{3}}$$

Piż tal-ġisem ta' 84 kg jew iktar
- Għal pazjenti ta' 84 kg jew iktar, il-volum meħtieġ sabiex jingħata huwa 28 ml, li jikkorrespondi għal 4200 U (2 kunjetti).

Irrikostitwixxi ***kull kunjett*** b'14 ml ilma għall-injezzjonijiet (ara s-sezzjoni dwar ir-Rikostituzzjoni taħt).
Is-soluzzjoni rikostitwita f'kull kunjett fiha 2100 U conestat alfa f'150 U/ml.

Il-volum meħtieġ tas-soluzzjoni rikostitwita għandu jingħata bħala injezzjoni ġol-vini bil-mod fuq madwar 5 minuti.

PREKAWZJONIJIET SPEĊJALI LI GĦANDHOM JITTIEĦDU META JINTREMA U GĦAL IMMANIĠĠAR IEĦOR

Preparazzjoni u mmaniġġjar
Kull kunjett ta' Ruconest huwa għal użu ta' darba biss.
Ruconest hu intenzjonat għall-għoti ġol-vini wara r-rikostituzzjoni bl-ilma għall-injezzjonijiet. Għar-rikostituzzjoni, kombinament u taħlit ta' soluzzjonijiet għandha tintuża teknika asettika.

Rikostituzzjoni
1. Kull kunjett ta' Ruconest (2100 U) għandu jiġi rikostitwit b'14 ml ilma għall-injezzjonijiet.
2. Iddiżinfetta t-tappijiet tal-gomma tal-kunjetti bit-trab u bis-solvent u qiegħed adapter tal-kunjett fuq kull kunjett bis-solvent u bit-trab sakemm jikklikkja fuq l-għonq tal-kunjett.
3. Waħħal siringa mal-adapter fuq kunjett bis-solvent u dawwarha lejn il-lemin sakemm tissakkar. Iġbed 14 ml ta' solvent. Ħoll is-siringa minn mal-adapter billi ddawwarha lejn ix-xellug. Irrepeti dan il-pass jekk żewġ kunjetti bit-trab ikun jeħtieġ li jiġu rikostitwiti.
4. Waħħal siringa bis-solvent mal-adapter fuq il-kunjett bit-trab u dawwarha lejn il-lemin sakemm tissakkar. Ilma għall-injezzjonijiet għandu jiżdied bil-mod sabiex ikun evitat impatt bis-saħħa fuq it-trab u dan għandu jitħallat ġentilment sabiex tkun imminimizzata r-ragħwa fis-soluzzjoni. Ħalli s-siringa fuq l-adapter. Irrepeti dan il-pass jekk it-tieni kunjett bit-trab ikun jeħtieġ li jiġi rikostitwit.
5. Is-soluzzjoni rikostitwita f'kull kunjett fiha 150 U/ml u tidher bħala soluzzjoni ċara u bla kulur. Is-soluzzjoni rikostitwita f'kull kunjett għandha tiġi spezzjonata għal frak u telfien tal-kulur. Soluzzjoni li jkun fiha frak jew li tkun tilfet il-kulur ma għandhiex tintuża. Ammonti żgħar ta' ragħwa huma aċċettabbli. Il-prodott mediċinali għandu jintuża minnufih.

Kif Jingħata
1. Iġbed il-volum meħtieġ tas-soluzzjoni ppreparata. Qatt taqbeż 14 ml f'kull siringa. Ħoll is-siringa(i) billi ddawwarha lejn ix-xellug u armi l-kunjett(i) bl-adapter.
2. Waħħal is-sett tal-infużjoni mas-siringa u dawwarha lejn il-lemin sakemm tissakkar. Żomm is-siringa bil-ponta tħares 'il fuq u agħfas il-planġer bil-mod biex timla s-sett tal-infużjoni bis-soluzzjoni.
3. Iddiżinfetta s-sit tal-injezzjoni b'tajjara bl-alkoħol. Neħħi l-għatu tal-labra minn fuq il-labra tas-sett tal-infużjoni u daħħal il-labra ġol-vina b'attenzjoni.
4. Aċċerta ruħek li t-turnikett tkun merħija. Injetta bil-mod is-soluzzjoni ġol-vina – injetta fuq perjodu ta' madwar 5 minuti.
5. Jekk ikunu ġew ippreparati żewġ siringi: itwi t-tubi fuq xulxin biex tevita l-fluss lura, ħoll is-siringa vojta minn mas-sett tal-infużjoni (billi ddawwar lejn ix-xellug), u immedjatament ibdilha bit-tieni siringa. Injetta bil-mod is-soluzzjoni tat-tieni siringa.

Rimi
Jekk jogħġbok armi b'mod sigur is-sett tal-infużjoni bil-labra, kwalunkwe soluzzjoni mhux użata, is-siringa u l-kunjett vojt f'kontenitur adattat għal skart mediku, għax dawn il-materjali jistgħu iweġġgħu lil persuni oħrajn jekk ma jintremewx kif suppost. Terġax tuża t-tagħmir.