

Agenzia Italiana del Farmaco

B. FOGLIO ILLUSTRATIVO

Foglio illustrativo: informazioni per l'utilizzatore

Strensiq 40 mg/mL soluzione iniettabile
(12 mg/0,3 mL 18 mg/0,45 mL 28 mg/0,7 mL 40 mg/1 mL)
asfotase alfa

▼ Medicinale sottoposto a monitoraggio addizionale. Ciò permetterà la rapida identificazione di nuove informazioni sulla sicurezza. Lei può contribuire segnalando qualsiasi effetto indesiderato riscontrato durante l'assunzione di questo medicinale. Vedere la fine del paragrafo 4 per le informazioni su come segnalare gli effetti indesiderati.

Legga attentamente questo foglio prima di usare questo medicinale perché contiene importanti informazioni per lei.

- Conservi questo foglio. Potrebbe aver bisogno di leggerlo di nuovo.
- Se ha qualsiasi dubbio, si rivolga al medico, al farmacista o all'infermiere.
- Questo medicinale è stato prescritto soltanto per lei. Non lo dia ad altre persone, anche se i sintomi della malattia sono uguali ai suoi, perché potrebbe essere pericoloso.
- Se si manifesta un qualsiasi effetto indesiderato, compresi quelli non elencati in questo foglio, si rivolga al medico, al farmacista o all'infermiere. Vedere paragrafo 4.

Contenuto di questo foglio

1. Cos'è Strensiq e a cosa serve
2. Cosa deve sapere prima di usare Strensiq
3. Come usare Strensiq
4. Possibili effetti indesiderati
5. Come conservare Strensiq
6. Contenuto della confezione e altre informazioni

1. Cos'è Strensiq e a cosa serve

Cos'è Strensiq

Strensiq è un medicinale usato per il trattamento dell'ipofosfatasia, una malattia ereditaria, iniziata nell'infanzia. Contiene il principio attivo asfotase alfa.

Cos'è l'ipofosfatasia

I pazienti affetti da ipofosfatasia hanno bassi livelli di un enzima chiamato fosfatasi alcalina, importante per molte funzioni dell'organismo, tra cui il corretto indurimento delle ossa e dei denti. I pazienti hanno problemi con la crescita ossea e la forza, che possono provocare fratture ossee, dolore osseo e difficoltà a camminare, oltre a difficoltà di respirazione e al rischio di crisi convulsive (attacchi).

A cosa serve Strensiq

Il principio attivo contenuto in Strensiq può sostituire l'enzima mancante (fosfatasi alcalina) nell'ipofosfatasia. È usato come terapia sostitutiva enzimatica a lungo termine, per la gestione dei sintomi.

Quali benefici di Strensiq sono stati dimostrati negli studi clinici

Strensiq ha dimostrato benefici per la mineralizzazione dello scheletro e la crescita dei pazienti.

2. Cosa deve sapere prima di usare Strensiq

Non usi Strensiq

Se è gravemente allergico ad asfotase alfa (vedere il paragrafo "Avvertenze e precauzioni" di seguito) o ad uno qualsiasi degli altri componenti di questo medicinale (elencati al paragrafo 6).

Avvertenze e precauzioni

Consulti il medico prima di usare Strensiq.

- I pazienti trattati con asfotase alfa hanno avuto reazioni allergiche, incluse reazioni allergiche simili ad anafilassi che hanno messo in pericolo la vita e che hanno richiesto trattamento medico. I pazienti che hanno manifestato sintomi simili ad anafilassi hanno avuto difficoltà di respirazione, sensazione di soffocamento, nausea, gonfiore intorno agli occhi e capogiri. Le reazioni si sono verificate entro qualche minuto dalla somministrazione di asfotase alfa e possono manifestarsi nei pazienti che prendono asfotase alfa da più di un anno. Se compare uno qualsiasi di questi sintomi, interrompa il trattamento con Strensiq e consulti immediatamente il medico.
Nel caso in cui si manifestino reazioni anafilattiche, o un evento con sintomi simili, il medico discuterà con lei come procedere e la possibilità di riprendere il trattamento con Strensiq sotto supervisione medica. Segua sempre le istruzioni fornite dal medico.
- Durante il trattamento possono svilupparsi proteine del sangue rivolte contro Strensiq, chiamate anche anticorpi anti-farmaco. Consulti il medico se nota una riduzione dell'efficacia con Strensiq.
- Sono stati segnalati noduli di grasso o riduzione del tessuto adiposo sulla superficie della cute (lipodistrofia localizzata) nelle sedi di iniezione dopo diversi mesi nei pazienti che usavano Strensiq. Legga attentamente il paragrafo 3 per conoscere le raccomandazioni in merito all'iniezione. Per ridurre il rischio di lipodistrofia, è importante alternare le sedi di iniezione scegliendole tra le seguenti aree: zona addominale, coscia o deltoide.
- Negli studi clinici, alcuni effetti indesiderati a carico degli occhi (ad es. accumulo di calcio nell'occhio [calcificazione congiuntivale e corneale]), probabilmente associati all'ipofosfatasia, sono stati segnalati sia nei pazienti che usavano Strensiq sia nei pazienti che non ne facevano uso. In caso di problemi alla vista, consulti il medico.
- La fusione precoce delle ossa della testa (craniosinostosi) nei bambini di età inferiore a 5 anni è stata segnalata negli studi clinici condotti su bambini con ipofosfatasia, con e senza l'uso di Strensiq. Informi il medico se nota qualsiasi cambiamento nella forma della testa di suo/a figlio/a.
- Durante il trattamento con Strensiq può comparire una reazione nella sede di iniezione (dolore, nodulo, eruzione cutanea, alterazione del colore della pelle), nel corso dell'iniezione del medicinale o nelle ore seguenti. Se si manifesta una reazione nella sede di iniezione, informi immediatamente il medico.
- Negli studi sono stati segnalati un aumento della concentrazione di ormone paratiroideo e bassi livelli di calcio. Di conseguenza, il medico può prescrivere integratori di calcio e di vitamina D orale, se necessario.
- È possibile un aumento del peso durante il trattamento con Strensiq. Il medico fornirà consigli sulla dieta, se necessario.

Altri medicinali e Strensiq

Informi il medico o il farmacista se sta assumendo, ha recentemente assunto o potrebbe assumere qualsiasi altro medicinale.

Se deve sottoporsi a esami di laboratorio (prelievo di sangue), informi il medico che è in trattamento con Strensiq. Strensiq può produrre risultati erroneamente più alti o più bassi in alcuni test. Per questo motivo, può essere necessario ricorrere a un altro tipo di test in caso di trattamento con Strensiq.

Gravidanza

Strensiq non deve essere usato durante la gravidanza. Nelle donne in età fertile deve essere considerato l'uso di misure contraccettive efficaci durante il trattamento.

Allattamento

Non è noto se Strensiq possa passare nel latte materno. Informi il medico se sta allattando con latte materno o se intende farlo. Il medico l'aiuterà a decidere se interrompere l'allattamento o il

trattamento con Strensiq, tenendo in considerazione il beneficio dell'allattamento per il bambino e il beneficio di Strensiq per la madre.

Se è in corso una gravidanza, se sospetta o sta pianificando una gravidanza o se sta allattando con latte materno chiedi consiglio al medico o al farmacista prima di prendere questo medicinale.

Guida di veicoli e utilizzo di macchinari

Non si prevede che questo medicinale influisca sulla capacità di guidare veicoli o di usare macchinari.

Informazioni importanti su alcuni degli eccipienti di Strensiq

Questo medicinale contiene meno di 1 mmol (23 mg) di sodio per flaconcino, cioè essenzialmente 'senza sodio'.

3. Come usare Strensiq

Usi questo medicinale seguendo sempre esattamente quanto riportato in questo foglio o le istruzioni del medico, del farmacista o dell'infermiere. Se ha dubbi consulti il medico, il farmacista o l'infermiere.

Un medico esperto nella gestione dei pazienti con malattie metaboliche o delle ossa le spiegherà come usare Strensiq. Dopo avere ricevuto le istruzioni dal medico o da un infermiere specializzato, lei potrà iniettarsi Strensiq a casa.

Dose

- La dose prescritta si basa sul peso corporeo.
- La dose corretta sarà calcolata dal medico e consiste in un totale di 6 mg di asfotase alfa per kg di peso corporeo ogni settimana, somministrati come iniezione di 1 mg/kg di asfotase alfa 6 volte alla settimana oppure come 2 mg/kg di asfotase alfa 3 volte alla settimana, secondo la raccomandazione del medico. Ogni dose sarà somministrata con un'iniezione sotto la pelle (sottocutanea) (vedere la tabella posologica seguente per informazioni dettagliate sul volume da iniettare e sul tipo di flaconcini da utilizzare in base al peso corporeo).
- Le dosi dovranno essere adattate periodicamente dal medico, parallelamente alle variazioni del peso corporeo.
- Il volume massimo per ogni iniezione non deve superare 1 mL. Se è richiesto più di 1 mL, è necessario effettuare più iniezioni, una dopo l'altra.

In caso di iniezione 3 volte alla settimana

Peso corporeo (kg)	Volume da iniettare	Colore del flaconcino da utilizzare
3	0,15 mL	Blu scuro
4	0,20 mL	Blu scuro
5	0,25 mL	Blu scuro
6	0,30 mL	Blu scuro
7	0,35 mL	Arancione
8	0,40 mL	Arancione
9	0,45 mL	Arancione
10	0,50 mL	Azzurro
11	0,55 mL	Azzurro
12	0,60 mL	Azzurro
13	0,65 mL	Azzurro
14	0,70 mL	Azzurro
15	0,75 mL	Rosa
16	0,80 mL	Rosa
17	0,85 mL	Rosa
18	0,90 mL	Rosa
19	0,95 mL	Rosa
20	1 mL	Rosa
25	0,50 mL	Verde
30	0,60 mL	Verde
35	0,70 mL	Verde
40	0,80 mL	Verde

In caso di iniezione 6 volte alla settimana

Peso corporeo (kg)	Volume da iniettare	Colore del flaconcino da utilizzare
6	0,15 mL	Blu scuro
7	0,18 mL	Blu scuro
8	0,20 mL	Blu scuro
9	0,23 mL	Blu scuro
10	0,25 mL	Blu scuro
11	0,28 mL	Blu scuro
12	0,30 mL	Blu scuro
13	0,33 mL	Arancione
14	0,35 mL	Arancione
15	0,38 mL	Arancione
16	0,40 mL	Arancione
17	0,43 mL	Arancione
18	0,45 mL	Arancione
19	0,48 mL	Azzurro
20	0,50 mL	Azzurro
25	0,63 mL	Azzurro
30	0,75 mL	Rosa
35	0,88 mL	Rosa
40	1 mL	Rosa
50	0,50 mL	Verde
60	0,60 mL	Verde
70	0,70 mL	Verde
80	0,80 mL	Verde
90	0,90 mL	Verde (x2)
100	1 mL	Verde (x2)

Raccomandazioni per l'iniezione

- Può comparire una reazione nella sede di iniezione. Prima di usare questo medicinale, legga attentamente il paragrafo 4 per sapere quali effetti indesiderati possono verificarsi.
- Se le iniezioni vengono eseguite regolarmente, la sede dell'iniezione deve essere cambiata tra diverse zone del corpo, in modo da ridurre la potenziale comparsa di dolore e irritazione.
- Le zone che presentano una buona quantità di grasso sotto la cute (cosce, braccia (deltoidi), addome e glutei) sono quelle più adatte per l'iniezione. Consulti il medico o l'infermiere per sapere quali sono le sedi migliori per lei.

Prima di iniettare Strensiq legga attentamente le istruzioni seguenti

- Ogni flaconcino è **per uso singolo** e deve essere forato una sola volta. Il liquido di Strensiq deve avere un aspetto limpido, leggermente opalescente o opalescente, da incolore a leggermente giallo e potrebbe contenere alcune piccole particelle traslucide o bianche. Se il liquido presenta una colorazione alterata o contiene grumi o particelle di grandi dimensioni, non

lo usi e utilizzi un nuovo flaconcino. Il medicinale non utilizzato e i rifiuti derivati da tale medicinale devono essere smaltiti in conformità alla normativa locale vigente.

- Se effettua l'autoiniezione del medicinale, il medico, il farmacista o l'infermiere le mostrerà come preparare e iniettare il medicinale. Non effettui l'autoiniezione di questo medicinale a meno che non abbia ricevuto adeguate istruzioni e non abbia compreso la procedura.

Come iniettare Strensiq

Fase 1: Preparazione della dose di Strensiq

1. Si lavi le mani accuratamente con acqua e sapone.
2. Estragga dal frigorifero il flaconcino o i flaconcini chiusi di Strensiq 15-30 minuti prima dell'iniezione, per consentire al liquido di raggiungere la temperatura ambiente. Non riscaldi Strensiq in altro modo (ad esempio, non lo riscaldi in forno a microonde o in acqua calda). Una volta estratto(i) il(i) flaconcino(i) dal frigorifero, Strensiq deve essere usato entro 3 ore al massimo.
3. Tolga la capsula di chiusura protettiva dal(i) flaconcino(i) di Strensiq. Rimuova la plastica protettiva dalla siringa da utilizzare.
4. Usi sempre una nuova siringa contenuta in un involucro di plastica protettivo.
5. Posizioni un ago di grande calibro (ad es. 25G) sulla siringa vuota e con il cappuccio protettivo applicato, spinga l'ago sulla siringa ruotandolo in senso orario fino a quando non è saldamente in posizione.
6. Rimuova il cappuccio copriago di plastica. Faccia attenzione a non ferirsi con l'ago.
7. Tiri indietro lo stantuffo per aspirare nella siringa una quantità di aria pari alla dose prescritta.

Fase 2: Prelievo della soluzione di Strensiq dal flaconcino



1. Tenendo la siringa e il flaconcino, inserisca l'ago nel flaconcino attraverso il sigillo di gomma sterile.
2. Spinga lo stantuffo fino in fondo per iniettare l'aria nel flaconcino.



3. Capovolga il flaconcino e la siringa. Con l'ago immerso nella soluzione, tiri indietro lo stantuffo per aspirare la dose corretta nella siringa.



4. Prima di rimuovere l'ago dal flaconcino, verifichi di aver prelevato il volume corretto e controlli la presenza di bolle d'aria nella siringa. Nel caso in cui vi siano bolle d'aria, tengala siringa con l'ago rivolto verso l'alto e la picchietti delicatamente sul lato fino a quando le bolle non salgono verso la parte superiore.
5. Quando tutte le bolle si trovano nella parte superiore della siringa, spinga delicatamente lo stantuffo per espellerle dalla siringa e riportarle nel flaconcino.
6. Una volta eliminate le bolle d'aria, ricontrolli la dose del medicinale nella siringa per assicurarsi di avere prelevato la quantità corretta. Può essere necessario utilizzare diversi flaconcini per aspirare tutta la quantità richiesta per raggiungere la dose corretta.

Fase 3: Posizionamento dell'ago per l'iniezione sulla siringa

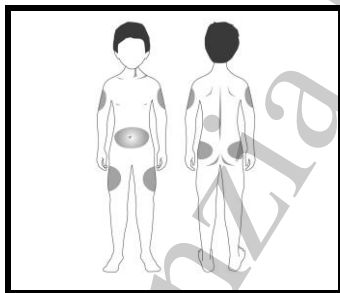
1. Rimuova l'ago dal flaconcino. Rimetta il cappuccio con una mano ponendolo su una superficie piana, faccia scivolare l'ago nel cappuccio, lo sollevi e lo faccia scattare saldamente in posizione utilizzando una sola mano.
2. Rimuova con attenzione l'ago di grande calibro spingendolo verso il basso e ruotandolo in senso antiorario. Smaltisca l'ago con il cappuccio protettivo in un contenitore per oggetti taglienti.
3. Posizioni un ago di piccolo calibro (ad es. 27G o 29G) sulla siringa riempita e con il cappuccio protettivo applicato, spinga l'ago sulla siringa ruotandolo in senso orario fino a quando non è saldamente in posizione. Tolga il cappuccio direttamente dall'ago.
4. Tenga la siringa con l'ago verso l'alto e la picchietti con le dita per eliminare eventuali bolle d'aria.

Controlli visivamente che il volume contenuto nella siringa sia corretto.

Il volume per ogni iniezione non deve superare 1 mL. Se necessario, devono essere effettuate più iniezioni in diverse sedi.

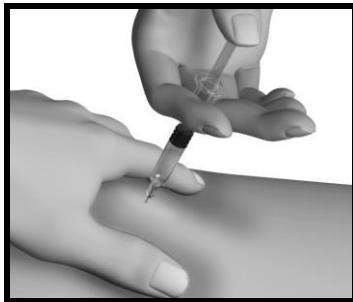
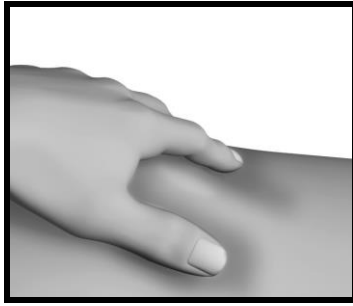
Ora è pronto per iniettare la dose corretta.

Fase 4: Iniezione di Strensiq



1. Scelga una sede per l'iniezione (cosce, addome, braccia (deltoidi), glutei). Le zone più adatte per l'iniezione sono indicate in grigio nella figura. Il medico le suggerirà le possibili sedi adatte.

NOTA: non scelga zone in cui avverte piccole masse, noduli compatti o dolore; informi il medico se dovesse rilevare qualsiasi anomalia.



2. Prenda delicatamente tra il pollice e l'indice la cute della zona scelta per l'iniezione.

3. Tenendo la siringa come se fosse una matita o una freccetta, inserisca l'ago nella cute sollevata in modo che si trovi a un angolo tra 45° e 90° rispetto alla superficie della cute.

Per i pazienti che hanno poco grasso sotto la cute o la cute sottile, può essere preferibile un angolo di 45°.

4. Continuando a tenere la cute, spinga lo stantuffo della siringa per iniettare il medicinale lentamente e con pressione costante fino in fondo.
5. Estragga l'ago, lasci andare la piega della cute e appoggi delicatamente un batuffolo di cotone o una garza sulla sede dell'iniezione per alcuni secondi.

Questo aiuterà a chiudere il tessuto in cui è stata eseguita l'iniezione e a impedire eventuali fuoriuscite. Non massaggi la sede di iniezione dopo l'iniezione.

Se è necessaria una seconda iniezione per somministrare la dose prescritta, prenda un altro flaconcino di Strensiq e ripeta le fasi da 1 a 4.

Fase 5: Smaltimento dei materiali utilizzati

Raccolga siringhe, flaconcini e ago in un contenitore per oggetti taglienti. Il medico, il farmacista o l'infermiere le spiegheranno come procurarsi un contenitore per oggetti taglienti.

Se usa più Strensiq di quanto deve

Se sospetta di avere ricevuto accidentalmente una dose di Strensiq superiore a quella prescritta, consulti il medico.

Se dimentica di usare Strensiq

Non inietti una dose doppia per compensare la dimenticanza della dose e consulti il medico.

Per maggiori informazioni visiti il sito: asfotasealfa-materialeeducazionaleperilpaziente.it



Se ha altre domande sull'uso di questo medicinale, si rivolga al medico, al farmacista o all'infermiere.

4. Possibili effetti indesiderati

Come tutti i medicinali, questo medicinale può causare effetti indesiderati sebbene non tutte le persone li manifestino.

Se ha qualsiasi dubbio sul significato degli effetti indesiderati sotto riportati, chieda spiegazioni al medico.

Gli effetti indesiderati più gravi osservati nei pazienti trattati con asfotase alfa sono stati reazioni allergiche, incluse reazioni allergiche simili ad anafilassi che hanno messo in pericolo di vita e che hanno richiesto un trattamento medico. Questo effetto indesiderato è comune [può riguardare fino a 1 persona su 10]). I pazienti che hanno manifestato queste reazioni allergiche gravi hanno avuto difficoltà di respirazione, sensazione di soffocamento, nausea, gonfiore intorno agli occhi e capogiri. Le reazioni si sono verificate entro qualche minuto dall'uso di asfotase alfa e possono manifestarsi nei pazienti che usano asfotase alfa da più di un anno. **Se compare uno qualsiasi di questi sintomi, interrompa il trattamento con Strensiq e consulti immediatamente il medico.**

Inoltre, possono verificarsi altre reazioni allergiche (ipersensibilità), che possono manifestarsi come arrossamento (eritema), febbre (piressia), eruzione cutanea, prurito, irritabilità, sensazione di malessere (nausea), vomito, dolore, brividi, intorpidimento della bocca (ipoestesia orale), mal di testa, rossore (vampate), battito del cuore accelerato (tachicardia) e tosse, con frequenza comune. **Se compare uno qualsiasi di questi sintomi, interrompa il trattamento con Strensiq e consulti immediatamente il medico.**

Molto comune: può interessare più di 1 persona su 10

Reazioni nella sede di iniezione durante l'iniezione del medicinale o nelle ore seguenti (che possono provocare rossore, alterazione del colore della pelle, prurito, dolore, noduli di grasso o riduzione del tessuto adiposo sulla superficie della cute, ipopigmentazione cutanea e/o gonfiore)

Febbre (piressia)

Irritabilità

Arrossamento della pelle (eritema)

Dolore alle mani e ai piedi (dolore alle estremità)

Lividi (contusione)

Mal di testa

Comune: può interessare fino a 1 persona su 10

Pelle tesa, alterazione del colore della pelle

Sensazione di malessere (nausea)

Intorpidimento della bocca (ipoestesia orale)

Dolore ai muscoli (mialgia)

Cicatrice

Aumentata tendenza alla formazione di lividi

Vampate di calore

Infezione della cute nella sede di iniezione

Ridotti livelli di calcio nel sangue (ipocalcemia)

Calcoli renali (nefrolitiasi)

Segnalazione degli effetti indesiderati

Se manifesta un qualsiasi effetto indesiderato, compresi quelli non elencati in questo foglio, si rivolga al medico, al farmacista o all'infermiere. Può inoltre segnalare gli effetti indesiderati direttamente tramite il sistema nazionale di segnalazione riportato nell'allegato V. Segnalando gli effetti indesiderati può contribuire a fornire maggiori informazioni sulla sicurezza di questo medicinale.

5. Come conservare Strensiq

Conservi questo medicinale fuori dalla vista e dalla portata dei bambini.

Non usi questo medicinale dopo la data di scadenza che è riportata sulla scatola e sull'etichetta del flaconcino dopo "Scad./EXP". La data di scadenza si riferisce all'ultimo giorno di quel mese.

Conservare in frigorifero (2°C – 8°C).

Non congelare.

Conservare nella confezione originale per proteggere il medicinale dalla luce.

Dopo l'apertura del flaconcino, il medicinale deve essere utilizzato immediatamente (entro 3 ore al massimo a temperatura ambiente, tra 23°C e 27°C).

Non getti alcun medicinale nell'acqua di scarico e nei rifiuti domestici. Chiedi al farmacista come eliminare i medicinali che non utilizza più. Questo aiuterà a proteggere l'ambiente.

6. Contenuto della confezione e altre informazioni

Cosa contiene Strensiq

Il principio attivo è asfotase alfa. Ogni mL di soluzione contiene 40 mg di asfotase alfa.

Ogni flaconcino da 0,3 mL di soluzione (40 mg/mL) contiene 12 mg di asfotase alfa.

Ogni flaconcino da 0,45 mL di soluzione (40 mg/mL) contiene 18 mg di asfotase alfa.

Ogni flaconcino da 0,7 mL di soluzione (40 mg/mL) contiene 28 mg di asfotase alfa.

Ogni flaconcino da 1 mL di soluzione (40 mg/mL) contiene 40 mg di asfotase alfa.

Gli altri componenti sono: sodio cloruro, sodio fosfato monobasico monoidrato, sodio fosfato bibasico eptaidrato e acqua per preparazioni iniettabili.

Descrizione dell'aspetto di Strensiq e contenuto della confezione

Strensiq si presenta come soluzione iniettabile acquosa, limpida, leggermente opalescente o opalescente, da incolore a leggermente gialla, in flaconcini contenenti 0,3 mL, 0,45 mL, 0,7 mL e 1 mL di soluzione. Potrebbero essere presenti alcune piccole particelle traslucide o bianche.

Confezioni da 1 o 12 flaconcini.

È possibile che non tutte le confezioni siano commercializzate nel proprio paese.

Titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio

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

Produttore

Alexion Pharma International Operations Limited
College Business and Technology Park, Blanchardstown
Dublin 15
Irlanda

Questo foglio illustrativo è stato aggiornato il

A questo medicinale è stata rilasciata un'autorizzazione in "circostanze eccezionali". Ciò significa che data la rarità della malattia non è stato possibile ottenere informazioni complete su questo medicinale. L'Agenzia europea dei medicinali esaminerà annualmente qualsiasi nuova informazione su questo medicinale e questo foglio illustrativo verrà aggiornato, se necessario.

Altre fonti d'informazioni

Informazioni più dettagliate su questo medicinale sono disponibili sul sito web dell'Agenzia europea dei medicinali, <http://www.ema.europa.eu>. Inoltre, sono riportati link ad altri siti web su malattie rare e relativi trattamenti terapeutici.

Agenzia Italiana del Farmaco

Foglio illustrativo: informazioni per l'utilizzatore

Strensiq 100 mg/mL soluzione iniettabile (80 mg/0,8 mL) asfotase alfa

▼ Medicinale sottoposto a monitoraggio addizionale. Ciò permetterà la rapida identificazione di nuove informazioni sulla sicurezza. Lei può contribuire segnalando qualsiasi effetto indesiderato riscontrato durante l'assunzione di questo medicinale. Vedere la fine del paragrafo 4 per le informazioni su come segnalare gli effetti indesiderati.

Legga attentamente questo foglio prima di usare questo medicinale perché contiene importanti informazioni per lei.

- Conservi questo foglio. Potrebbe aver bisogno di leggerlo di nuovo.
- Se ha qualsiasi dubbio, si rivolga al medico, al farmacista o all'infermiere.
- Questo medicinale è stato prescritto soltanto per lei. Non lo dia ad altre persone, anche se i sintomi della malattia sono uguali ai suoi, perché potrebbe essere pericoloso.
- Se si manifesta un qualsiasi effetto indesiderato, compresi quelli non elencati in questo foglio, si rivolga al medico, al farmacista o all'infermiere. Vedere paragrafo 4.

Contenuto di questo foglio

1. Cos'è Strensiq e a cosa serve
2. Cosa deve sapere prima di usare Strensiq
3. Come usare Strensiq
4. Possibili effetti indesiderati
5. Come conservare Strensiq
6. Contenuto della confezione e altre informazioni

1. Cos'è Strensiq e a cosa serve

Cos'è Strensiq

Strensiq è un medicinale usato per il trattamento dell'ipofosfatasia, una malattia ereditaria, iniziata nell'infanzia. Contiene il principio attivo asfotase alfa.

Cos'è l'ipofosfatasia

I pazienti affetti da ipofosfatasia hanno bassi livelli di un enzima chiamato fosfatasi alcalina, importante per molte funzioni dell'organismo, tra cui il corretto indurimento delle ossa e dei denti. I pazienti hanno problemi con la crescita ossea e la forza, che possono provocare fratture ossee, dolore osseo e difficoltà a camminare, oltre a difficoltà di respirazione e al rischio di crisi convulsive (attacchi).

A cosa serve Strensiq

Il principio attivo contenuto in Strensiq può sostituire l'enzima mancante (fosfatasi alcalina) nell'ipofosfatasia. È usato come terapia sostitutiva enzimatica a lungo termine, per la gestione dei sintomi.

Quali benefici di Strensiq sono stati dimostrati negli studi clinici

Strensiq ha dimostrato benefici per la mineralizzazione dello scheletro e la crescita dei pazienti.

2. Cosa deve sapere prima di usare Strensiq

Non usi Strensiq

Se è gravemente allergico ad asfotase alfa (vedere il paragrafo "Avvertenze e precauzioni" di seguito) o ad uno qualsiasi degli altri componenti di questo medicinale (elencati al paragrafo 6).

Avvertenze e precauzioni

Consulti il medico prima di usare Strensiq.

- I pazienti trattati con asfotase alfa hanno avuto reazioni allergiche, incluse reazioni allergiche simili ad anafilassi che hanno messo in pericolo la vita e che hanno richiesto trattamento medico. I pazienti che hanno manifestato sintomi simili ad anafilassi hanno avuto difficoltà di respirazione, sensazione di soffocamento, nausea, gonfiore intorno agli occhi e capogiri. Le reazioni si sono verificate entro qualche minuto dalla somministrazione di asfotase alfa e possono manifestarsi nei pazienti che prendono asfotase alfa da più di un anno. Se compare uno qualsiasi di questi sintomi, interrompa il trattamento con Strensiq e consulti immediatamente il medico.

Nel caso in cui si manifestino reazioni anafilattiche, o un evento con sintomi simili, il medico discuterà con lei come procedere e la possibilità di riprendere il trattamento con Strensiq sotto supervisione medica. Segua sempre le istruzioni fornite dal medico.

- Durante il trattamento possono svilupparsi proteine del sangue rivolte contro Strensiq, chiamate anche anticorpi anti-farmaco. Consulti il medico se nota una riduzione dell'efficacia con Strensiq.
- Sono stati segnalati noduli di grasso o riduzione del tessuto adiposo sulla superficie della cute (lipodistrofia localizzata) nelle sedi di iniezione dopo diversi mesi nei pazienti che usavano Strensiq. Legga attentamente il paragrafo 3 per conoscere le raccomandazioni in merito all'iniezione. Per ridurre il rischio di lipodistrofia, è importante alternare le sedi di iniezione scegliendole tra le seguenti aree: zona addominale, coscia o deltoide.
- Negli studi clinici, alcuni effetti indesiderati a carico degli occhi (ad es. accumulo di calcio nell'occhio [calcificazione congiuntivale e corneale]), probabilmente associati all'ipofosfatasia, sono stati segnalati sia nei pazienti che usavano Strensiq sia nei pazienti che non ne facevano uso. In caso di problemi alla vista, consulti il medico.
- La fusione precoce delle ossa della testa (craniosinostosi) nei bambini di età inferiore a 5 anni è stata segnalata negli studi clinici condotti su bambini con ipofosfatasia, con e senza l'uso di Strensiq. Informi il medico se nota qualsiasi cambiamento nella forma della testa di suo/a figlio/a.
- Durante il trattamento con Strensiq può comparire una reazione nella sede di iniezione (dolore, nodulo, eruzione cutanea, alterazione del colore della pelle), nel corso dell'iniezione del medicinale o nelle ore seguenti. Se si manifesta una reazione nella sede di iniezione, informi immediatamente il medico.
- Negli studi sono stati segnalati un aumento della concentrazione di ormone paratiroideo e bassi livelli di calcio. Di conseguenza, il medico può prescrivere integratori di calcio e di vitamina D orale, se necessario.
- È possibile un aumento del peso durante il trattamento con Strensiq. Il medico fornirà consigli sulla dieta, se necessario.

Altri medicinali e Strensiq

Informi il medico o il farmacista se sta assumendo, ha recentemente assunto o potrebbe assumere qualsiasi altro medicinale.

Se deve sottoporsi a esami di laboratorio (prelievo di sangue per i test), informi il medico che è in trattamento con Strensiq.

Strensiq può produrre risultati erroneamente più alti o più bassi in alcuni test. Per questo motivo, può essere necessario ricorrere a un altro tipo di test in caso di trattamento con Strensiq.

Gravidanza

Strensiq non deve essere usato durante la gravidanza. Nelle donne in età fertile deve essere considerato l'uso di misure contraccettive efficaci durante il trattamento.

Allattamento

Non è noto se Strensiq possa passare nel latte materno. Informi il medico se sta allattando con latte materno o se intende farlo. Il medico l'aiuterà a decidere se interrompere l'allattamento o il

trattamento con Strensiq, tenendo in considerazione il beneficio dell'allattamento per il bambino e il beneficio di Strensiq per la madre.

Se è in corso una gravidanza, se sospetta o sta pianificando una gravidanza o se sta allattando con latte materno chiedi consiglio al medico o al farmacista prima di prendere questo medicinale.

Guida di veicoli e utilizzo di macchinari

Non si prevede che questo medicinale influisca sulla capacità di guidare veicoli o di usare macchinari.

Informazioni importanti su alcuni degli eccipienti di Strensiq

Questo medicinale contiene meno di 1 mmol (23 mg) di sodio per flaconcino, cioè essenzialmente 'senza sodio'

3. Come usare Strensiq

Usi questo medicinale seguendo sempre esattamente quanto riportato in questo foglio o le istruzioni del medico, del farmacista o dell'infermiere. Se ha dubbi consulti il medico, il farmacista o l'infermiere.

Un medico esperto nella gestione dei pazienti con malattie metaboliche o delle ossa le spiegherà come usare Strensiq. Dopo avere ricevuto le istruzioni dal medico o da un infermiere specializzato, lei potrà iniettarsi Strensiq a casa.

Dose

- La dose prescritta si basa sul peso corporeo.
- La dose corretta sarà calcolata dal medico e consiste in un totale di 6 mg di asfotase alfa per kg di peso corporeo ogni settimana, somministrati come iniezione di 1 mg/kg di asfotase alfa 6 volte alla settimana oppure come 2 mg/kg di asfotase alfa 3 volte alla settimana, secondo la raccomandazione del medico. Ogni dose sarà somministrata con un'iniezione sotto la pelle (sottocutanea) (vedere la tabella posologica seguente per informazioni dettagliate sul volume da iniettare e sul tipo di flaconcini da utilizzare in base al peso corporeo).
- Le dosi dovranno essere adattate periodicamente dal medico, parallelamente alle variazioni del peso corporeo.
- Il volume massimo per ogni iniezione non deve superare 1 mL. Se è richiesto più di 1 mL, è necessario effettuare più iniezioni, una dopo l'altra.

In caso di iniezione 3 volte alla settimana

Peso corporeo (kg)	Volume da iniettare	Colore del flaconcino da utilizzare
3	0,15 mL	Blu scuro
4	0,20 mL	Blu scuro
5	0,25 mL	Blu scuro
6	0,30 mL	Blu scuro
7	0,35 mL	Arancione
8	0,40 mL	Arancione
9	0,45 mL	Arancione
10	0,50 mL	Azzurro
11	0,55 mL	Azzurro
12	0,60 mL	Azzurro
13	0,65 mL	Azzurro
14	0,70 mL	Azzurro
15	0,75 mL	Rosa
16	0,80 mL	Rosa
17	0,85 mL	Rosa
18	0,90 mL	Rosa
19	0,95 mL	Rosa
20	1 mL	Rosa
25	0,50 mL	Verde
30	0,60 mL	Verde
35	0,70 mL	Verde
40	0,80 mL	Verde

In caso di iniezione 6 volte alla settimana

Peso corporeo (kg)	Volume da iniettare	Colore del flaconcino da utilizzare
6	0,15 mL	Blu scuro
7	0,18 mL	Blu scuro
8	0,20 mL	Blu scuro
9	0,23 mL	Blu scuro
10	0,25 mL	Blu scuro
11	0,28 mL	Blu scuro
12	0,30 mL	Blu scuro
13	0,33 mL	Arancione
14	0,35 mL	Arancione
15	0,38 mL	Arancione
16	0,40 mL	Arancione
17	0,43 mL	Arancione
18	0,45 mL	Arancione
19	0,48 mL	Azzurro
20	0,50 mL	Azzurro
25	0,63 mL	Azzurro
30	0,75 mL	Rosa
35	0,88 mL	Rosa
40	1 mL	Rosa
50	0,50 mL	Verde
60	0,60 mL	Verde
70	0,70 mL	Verde
80	0,80 mL	Verde
90	0,90 mL	Verde (x2)
100	1 mL	Verde (x2)

Raccomandazioni per l'iniezione

- Può comparire una reazione nella sede di iniezione. Prima di usare questo medicinale, legga attentamente il paragrafo 4 per sapere quali effetti indesiderati possono verificarsi.
- Se le iniezioni vengono eseguite regolarmente, la sede dell'iniezione deve essere cambiata tra diverse zone del corpo, in modo da ridurre la potenziale comparsa di dolore e irritazione.
- Le zone che presentano una buona quantità di grasso sotto la cute (cosce, braccia (deltoidi), addome e glutei) sono quelle più adatte per l'iniezione. Consulti il medico o l'infermiere per sapere quali sono le sedi migliori per lei.

Prima di iniettare Strensiq legga attentamente le istruzioni seguenti

- Ogni flaconcino è **per uso singolo** e deve essere forato una sola volta. Il liquido di Strensiq deve avere un aspetto limpido, leggermente opalescente o opalescente, da incolore a leggermente giallo e potrebbe contenere alcune piccole particelle traslucide o bianche. Se il liquido presenta una colorazione alterata o contiene grumi o particelle di grandi dimensioni, non

lo usi e utilizzi un nuovo flaconcino. Il medicinale non utilizzato e i rifiuti derivati da tale medicinale devono essere smaltiti in conformità alla normativa locale vigente.

- Se effettua l'autoiniezione del medicinale, il medico, il farmacista o l'infermiere le mostrerà come preparare e iniettare il medicinale. Non effettui l'autoiniezione di questo medicinale a meno che non abbia ricevuto adeguate istruzioni e non abbia compreso la procedura.

Come iniettare Strensiq

Fase 1: Preparazione della dose di Strensiq

1. Si lavi le mani accuratamente con acqua e sapone.
2. Estragga dal frigorifero il flaconcino o i flaconcini chiusi di Strensiq 15-30 minuti prima dell'iniezione, per consentire al liquido di raggiungere la temperatura ambiente. Non riscaldi Strensiq in altro modo (ad esempio, non lo riscaldi in forno a microonde o in acqua calda). Una volta estratto(i) il(i) flaconcino(i) dal frigorifero, Strensiq deve essere usato entro 3 ore al massimo.
3. Tolga la capsula di chiusura protettiva dal(i) flaconcino(i) di Strensiq. Rimuova la plastica protettiva dalla siringa da utilizzare.
4. Usi sempre una nuova siringa contenuta in un involucro di plastica protettivo.
5. Posizioni un ago di grande calibro (ad es. 25G) sulla siringa vuota e con il cappuccio protettivo applicato, spinga l'ago sulla siringa ruotandolo in senso orario fino a quando non è saldamente in posizione.
6. Rimuova il cappuccio copriago di plastica. Faccia attenzione a non ferirsi con l'ago.
7. Tiri indietro lo stantuffo per aspirare nella siringa una quantità di aria pari alla dose prescritta.

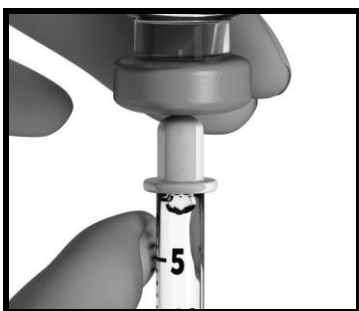
Fase 2: Prelievo della soluzione di Strensiq dal flaconcino



1. Tenendo la siringa e il flaconcino, inserisca l'ago nel flaconcino attraverso il sigillo di gomma sterile.
2. Spinga lo stantuffo fino in fondo per iniettare l'aria nel flaconcino.



3. Capovolga il flaconcino e la siringa. Con l'ago immerso nella soluzione, tiri indietro lo stantuffo per aspirare la dose corretta nella siringa.



4. Prima di rimuovere l'ago dal flaconcino, verifichi di aver prelevato il volume corretto e controlli la presenza di bolle d'aria nella siringa. Nel caso in cui vi siano bolle d'aria, tenga la siringa con l'ago rivolto verso l'alto e la picchietti delicatamente sul lato fino a quando le bolle non salgono verso la parte superiore.
5. Quando tutte le bolle si trovano nella parte superiore della siringa, spinga delicatamente lo stantuffo per espellerle dalla siringa e riportarle nel flaconcino.
6. Una volta eliminate le bolle d'aria, ricontrolli la dose del medicinale nella siringa per assicurarsi di avere prelevato la quantità corretta. Può essere necessario utilizzare diversi flaconcini per aspirare tutta la quantità richiesta per raggiungere la dose corretta.

Fase 3: Posizionamento dell'ago per l'iniezione sulla siringa

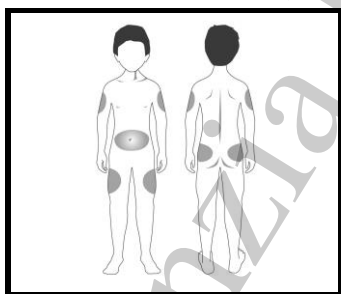
1. Rimuova l'ago dal flaconcino. Rimetta il cappuccio con una mano ponendolo su una superficie piana, faccia scivolare l'ago nel cappuccio, lo sollevi e lo faccia scattare saldamente in posizione utilizzando una sola mano.
2. Rimuova con attenzione l'ago di grande calibro spingendolo verso il basso e ruotandolo in senso antiorario. Smaltisca l'ago con il cappuccio protettivo in un contenitore per oggetti taglienti.
3. Posizioni un ago di piccolo calibro (ad es. 27G o 29G) sulla siringa riempita e con il cappuccio protettivo applicato, spinga l'ago sulla siringa ruotandolo in senso orario fino a quando non è saldamente in posizione. Tolga il cappuccio direttamente dall'ago.
4. Tenga la siringa con l'ago verso l'alto e la picchietti con le dita per eliminare eventuali bolle d'aria.

Controlli visivamente che il volume contenuto nella siringa sia corretto.

Il volume per ogni iniezione non deve superare 1 mL. Se necessario, devono essere effettuate più iniezioni in diverse sedi.

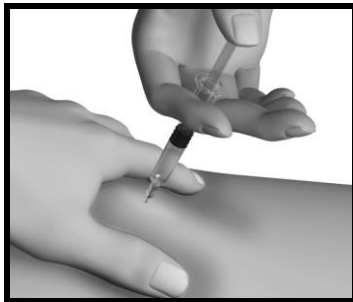
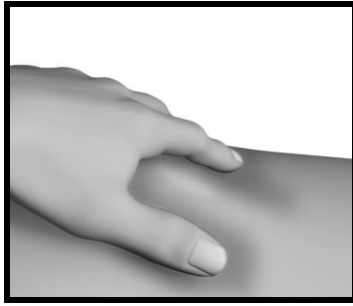
Ora è pronto per iniettare la dose corretta.

Fase 4: Iniezione di Strensiq



1. Scelga una sede per l'iniezione (cosce, addome, braccia (deltoidi), glutei). Le zone più adatte per l'iniezione sono indicate in grigio nella figura. Il medico le suggerirà le possibili sedi adatte.

NOTA: non scelga zone in cui avverte piccole masse, noduli compatti o dolore; informi il medico se dovesse rilevare qualsiasi anomalia.



2. Prenda delicatamente tra il pollice e l'indice la cute della zona scelta per l'iniezione.

3. Tenendo la siringa come se fosse una matita o una freccetta, inserisca l'ago nella cute sollevata in modo che si trovi a un angolo tra 45° e 90° rispetto alla superficie della cute.

Per i pazienti che hanno poco grasso sotto la cute o la cute sottile, può essere preferibile un angolo di 45°.

4. Continuando a tenere la cute, spinga lo stantuffo della siringa per iniettare il medicinale lentamente e con pressione costante fino in fondo.
5. Estragga l'ago, lasci andare la piega della cute e appoggi delicatamente un batuffolo di cotone o una garza sulla sede dell'iniezione per alcuni secondi.

Questo aiuterà a chiudere il tessuto in cui è stata eseguita l'iniezione e a impedire eventuali fuoriuscite. Non massaggi la sede di iniezione dopo l'iniezione.

Se è necessaria una seconda iniezione per somministrare la dose prescritta, prenda un altro flaconcino di Strensiq e ripeta le fasi da 1 a 4.

Fase 5: Smaltimento dei materiali utilizzati

Raccolga siringhe, flaconcini e ago in un contenitore per oggetti taglienti. Il medico, il farmacista o l'infermiere le spiegheranno come procurarsi un contenitore per oggetti taglienti.

Se usa più Strensiq di quanto deve

Se sospetta di avere ricevuto accidentalmente una dose di Strensiq superiore a quella prescritta, consulti il medico.

Se dimentica di usare Strensiq

Non inietti una dose doppia per compensare la dimenticanza della dose e consulti il medico.

Per maggiori informazioni visiti il sito: asfotasealfa-materialeeducazionaleperilpaziente.it



Se ha altre domande sull'uso di questo medicinale, si rivolga al medico, al farmacista o all'infermiere.

4. Possibili effetti indesiderati

Come tutti i medicinali, questo medicinale può causare effetti indesiderati sebbene non tutte le persone li manifestino.

Se ha qualsiasi dubbio sul significato degli effetti indesiderati sotto riportati, chieda spiegazioni al medico.

Gli effetti indesiderati più gravi osservati nei pazienti trattati con asfotase alfa sono stati reazioni allergiche, incluse reazioni allergiche simili ad anafilassi che hanno messo in pericolo di vita e che hanno richiesto un trattamento medico. Questo effetto indesiderato è comune [può riguardare fino a 1 persona su 10]). I pazienti che hanno manifestato queste reazioni allergiche gravi hanno avuto difficoltà di respirazione, sensazione di soffocamento, nausea, gonfiore intorno agli occhi e capogiri. Le reazioni si sono verificate entro qualche minuto dall'uso di asfotase alfa e possono manifestarsi nei pazienti che usano asfotase alfa da più di un anno. **Se compare uno qualsiasi di questi sintomi, interrompa il trattamento con Strensiq e consulti immediatamente il medico.**

Inoltre, possono verificarsi altre reazioni allergiche (ipersensibilità), che possono manifestarsi come arrossamento (eritema), febbre (piressia), eruzione cutanea, prurito, irritabilità, sensazione di malessere (nausea), vomito, dolore, brividi, intorpidimento della bocca (ipoestesia orale), mal di testa, rossore (vampate), battito del cuore accelerato (tachicardia) e tosse, con frequenza comune. **Se compare uno qualsiasi di questi sintomi, interrompa il trattamento con Strensiq e consulti immediatamente il medico.**

Molto comune: può interessare più di 1 persona su 10

Reazioni nella sede di iniezione durante l'iniezione del medicinale o nelle ore seguenti (che possono provocare rossore, alterazione del colore della pelle, prurito, dolore, noduli di grasso o riduzione del tessuto adiposo sulla superficie della cute, ipopigmentazione cutanea e/o gonfiore)

Febbre (piressia)

Irritabilità

Arrossamento della pelle (eritema)

Dolore alle mani e ai piedi (dolore alle estremità)

Lividi (contusione)

Mal di testa

Comune: può interessare fino a 1 persona su 10

Pelle tesa, alterazione del colore della pelle

Sensazione di malessere (nausea)

Intorpidimento della bocca (ipoestesia orale)

Dolore ai muscoli (mialgia)

Cicatrice

Aumentata tendenza alla formazione di lividi

Vampate di calore

Infezione della cute nella sede di iniezione (cellulite in sede di iniezione)

Ridotti livelli di calcio nel sangue (ipocalcemia)

Calcoli renali (nefrolitiasi)

Segnalazione degli effetti indesiderati

Se manifesta un qualsiasi effetto indesiderato, compresi quelli non elencati in questo foglio, si rivolga al medico, al farmacista o all'infermiere. Può inoltre segnalare gli effetti indesiderati direttamente tramite il sistema nazionale di segnalazione riportato nell'allegato V. Segnalando gli effetti indesiderati lei può contribuire a fornire maggiori informazioni sulla sicurezza di questo medicinale.

5. Come conservare Strensiq

Conservi questo medicinale fuori dalla vista e dalla portata dei bambini.

Non usi questo medicinale dopo la data di scadenza che è riportata sulla scatola e sull'etichetta del flaconcino dopo "Scad./EXP". La data di scadenza si riferisce all'ultimo giorno di quel mese.

Conservare in frigorifero (2°C – 8°C).

Non congelare.

Conservare nella confezione originale per proteggere il medicinale dalla luce.

Dopo l'apertura del flaconcino, il medicinale deve essere utilizzato immediatamente (entro 3 ore al massimo a temperatura ambiente, tra 23°C e 27°C).

Non getti alcun medicinale nell'acqua di scarico e nei rifiuti domestici. Chieda al farmacista come eliminare i medicinali che non utilizza più. Questo aiuterà a proteggere l'ambiente.

6. Contenuto della confezione e altre informazioni

Cosa contiene Strensiq

Il principio attivo è asfotase alfa. Ogni mL di soluzione contiene 100 mg di asfotase alfa.

Ogni flaconcino da 0,8 mL di soluzione (100 mg/mL) contiene 80 mg di asfotase alfa.

Gli altri componenti sono: sodio cloruro, sodio fosfato monobasico monoidrato, sodio fosfato bibasico eptaidrato e acqua per preparazioni iniettabili.

Descrizione dell'aspetto di Strensiq e contenuto della confezione

Strensiq si presenta come soluzione iniettabile acquosa, limpida, leggermente opalescente o opalescente, da incolore a leggermente gialla, in flaconcini contenenti 0,8 mL di soluzione. Potrebbero essere presenti alcune piccole particelle traslucide o bianche.

Confezioni da 1 o 12 flaconcini.

È possibile che non tutte le confezioni siano commercializzate nel proprio paese.

Titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio

Alexion Europe SAS

103-105 rue Anatole France

92300 Levallois-Perret

Francia

Produttore

Alexion Pharma International Operations Limited

College Business and Technology Park, Blanchardstown

Dublin 15

Irlanda

Questo foglio illustrativo è stato aggiornato il

A questo medicinale è stata rilasciata un'autorizzazione in "circostanze eccezionali". Ciò significa che data la rarità della malattia non è stato possibile ottenere informazioni complete su questo medicinale. L'Agenzia europea dei medicinali esaminerà annualmente qualsiasi nuova informazione su questo medicinale e questo foglio illustrativo verrà aggiornato, se necessario.

Altre fonti d'informazioni

Informazioni più dettagliate su questo medicinale sono disponibili sul sito web dell'Agenzia europea dei medicinali, <http://www.ema.europa.eu>. Inoltre, sono riportati link ad altri siti web su malattie rare e relativi trattamenti terapeutici.

Agenzia Italiana del Farmaco