

▼ Questo medicamento è soggetto a monitoraggio addizionale. Ciò consente una rapida identificazione delle nuove conoscenze in materia di sicurezza. Può contribuire segnalando gli effetti collaterali. Per istruzioni sulle modalità di notifica degli effetti collaterali si veda al termine del capitolo «Quali effetti collaterali può avere ADZYNMA?».

Informazione destinata ai pazienti

Legga attentamente il foglietto illustrativo prima di fare uso del medicamento.

Questo medicamento le è stato prescritto personalmente e quindi non deve essere consegnato ad altre persone, anche se i sintomi sono gli stessi. Il medicamento potrebbe nuocere alla loro salute.

Conservi il foglietto illustrativo per poterlo rileggere all'occorrenza.

ADZYNMA®

Takeda Pharma AG

Che cos'è ADZYNMA e quando si usa?

ADZYNMA contiene il principio attivo rADAMTS13, che è una copia artificiale dell'enzima naturale (proteina) ADAMTS13. Questo enzima è assente nelle persone con porpora trombotica trombocitopenica congenita (cTTP).

La TTP congenita è una malattia del sangue ereditaria molto rara a causa della quale si formano coaguli di sangue nei piccoli vasi sanguigni di tutto il corpo. Questi coaguli possono bloccare il flusso di sangue e ossigeno agli organi e ciò determina la presenza nel sangue di un numero di piastrine (componenti che aiutano il sangue a coagulare) inferiore al normale.

La TTP congenita è causata dall'assenza dell'enzima ADAMTS13 nel sangue. ADAMTS13 aiuta a prevenire la formazione di coaguli di sangue scomponendo grandi molecole dette fattore von Willebrand (VWF). Quando le molecole VWF sono troppo grandi, possono causare coaguli di sangue pericolosi. ADZYNMA viene utilizzato per ripristinare i livelli dell'enzima ADAMTS13 assente e ciò consente di scomporre queste molecole più grandi in molecole più piccole, riducendo la probabilità di formazione di coaguli di sangue e potenzialmente prevenendo bassi livelli di piastrine nel sangue nei pazienti con cTTP.

ADZYNMA deve essere utilizzato solo su prescrizione medica.

Quando non si può usare ADZYNMA?

ADZYNMA non deve essere utilizzato

- se ha avuto reazioni allergiche gravi o potenzialmente rischiose per la vita al principio attivo rADAMTS13 o a una delle sostanze ausiliarie di questo medicamento, elencate nella rubrica «Cosa contiene ADZYNMA?».

Quando è richiesta prudenza nell'uso di ADZYNMA?

Si rivolga al suo medico o al suo farmacista prima di usare ADZYNMA.

Reazioni allergiche

Esiste il rischio che possa manifestare una reazione da ipersensibilità di tipo allergico ad ADZYNMA. Il medico deve informarla sui primi segni di gravi reazioni allergiche come:

- battito cardiaco accelerato
- costrizione toracica
- respiro sibilante e/o comparsa improvvisa di difficoltà respiratorie
- pressione arteriosa bassa
- orticaria, eruzione cutanea e cute pruriginosa
- naso che cola o congestione nasale



- occhi rossi
- starnuti
- rapido gonfiore sotto la pelle in aree come viso, gola, braccia e gambe
- stanchezza
- nausea
- vomito
- sensazione di intorpidimento, formicolio e solletico
- irrequietezza
- anafilassi (grave reazione allergica che può causare difficoltà a deglutire e/o respirare e viso e/o mani arrossati o gonfi).

Se si verifica uno qualsiasi di questi sintomi, il suo medico deciderà se il trattamento con ADZYNMA debba essere interrotto e le somministrerà medicinali appropriati per trattare la reazione allergica. I sintomi gravi, tra cui difficoltà di respirazione e capogiro, richiedono un trattamento di emergenza tempestivo.

Inibitori

Alcuni pazienti trattati con ADZYNMA possono sviluppare anticorpi neutralizzanti (i cosiddetti inibitori). Questi inibitori possono impedire al trattamento di agire correttamente. Informi il suo medico se ritiene che il medicamento non stia funzionando con lei.

Uso di ADZYNMA con altri medicinali

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

Guida di veicoli e utilizzo di macchine

Questo medicamento può alterare lievemente la capacità di guidare veicoli e la capacità di utilizzare macchine. In seguito all'uso di ADZYNMA possono verificarsi capogiro e sonnolenza.

ADZYNMA contiene sodio

Questo medicamento contiene meno di 1 mmol (23 mg) di sodio per flaconcino, cioè è essenzialmente «senza sodio».

ADZYNMA contiene polisorbato 80

Questo medicamento contiene 2,7 mg di polisorbato 80 per ogni flaconcino di ADZYNMA 500 UI o ADZYNMA 1500 UI, equivalente a una quantità massima di 0,216 mg/kg di peso corporeo a una dose di 40 UI di ADZYNMA. I polisorbati possono causare reazioni allergiche. Informi il suo medico se ha già avuto reazioni allergiche in passato.

Informi il suo medico o il suo farmacista, nel caso in cui

- soffre di altre malattie,
- soffre di allergie o
- assume altri medicinali (anche se acquistati di sua iniziativa).

Si può usare ADZYNMA durante la gravidanza o l'allattamento?

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

Non deve ricevere ADZYNMA durante la gravidanza a meno che il suo medico non lo raccomandi espressamente. Se sta allattando, lei e il suo medico dovreste decidere se può usare ADZYNMA.

Come usare ADZYNMA?



Il trattamento con ADZYNMA le sarà somministrato sotto la supervisione di un medico esperto nel trattamento di pazienti affetti da malattie del sangue.

ADZYNMA è somministrato tramite iniezione endovenosa (in una vena). È fornito al suo medico sotto forma di polvere che verrà disciolta (ricostituita) prima della somministrazione con il solvente fornito (un liquido in grado di sciogliere la polvere).

La dose è calcolata in base al peso corporeo.

Somministrazione del medicamento a casa

Se tollera bene le iniezioni, il suo medico potrebbe ritenere che lei possa usare ADZYNMA a casa. Quando è in grado di iniettarsi ADZYNMA da solo (o se le viene somministrato da un caregiver) dopo un'adeguata formazione da parte del medico curante e/o dell'infermiere, il medico continuerà a monitorare la sua risposta al trattamento. Se manifesta effetti collaterali durante la somministrazione del medicamento a casa, deve interrompere immediatamente l'iniezione e consultare un medico.

Dose raccomandata

Terapia enzimatica sostitutiva preventiva

La dose abituale è di 40 UI per kg di peso corporeo, somministrata a settimane alterne.

Se ADZYNMA a settimane alterne non è efficace per lei, il medico potrebbe modificare la frequenza di somministrazione portandola a una volta alla settimana.

Terapia enzimatica sostitutiva al bisogno per episodi improvvisi di TTP

Se sviluppa un episodio improvviso di porpora trombotica trombocitopenica (TTP), la dose raccomandata di ADZYNMA è la seguente:

- 40 UI/kg di peso corporeo il giorno 1.
- 20 UI/kg di peso corporeo il giorno 2.
- 15 UI/kg di peso corporeo a partire dal giorno 3 una volta al giorno fino a due giorni dopo la risoluzione dell'episodio improvviso di TTP.

Se usa più ADZYNMA di quanto deve

L'uso di quantità eccessiva di questo medicamento può provocare sanguinamenti.

Se dimentica di usare ADZYNMA

Se ha saltato un'iniezione di ADZYNMA, informi il suo medico il prima possibile. Non usi una dose doppia per compensare la dimenticanza della dose.

Se interrompe il trattamento con ADZYNMA

Se desidera interrompere il trattamento con ADZYNMA, si rivolga al suo medico. Se interrompe il trattamento, i sintomi della malattia possono peggiorare.

Se ha ulteriori domande sull'uso di questo medicamento, si rivolga al suo medico, al suo farmacista o all'operatore sanitario.

Non modifichi di propria iniziativa la posologia prescritta. Se ritiene che l'azione del medicamento sia troppo debole o troppo forte ne parli al suo medico o al suo farmacista.

Quali effetti collaterali può avere ADZYNMA?

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

Con ADZYNMA sono stati segnalati i seguenti effetti collaterali:

Molto comune (può interessare più di 1 persona su 10)



- infezione del naso e della gola
- mal di testa
- capogiro
- emicrania
- diarrea
- nausea

Comune (può interessare da 1 a 10 persone su 100)

- numero elevato di piastrine nel sangue (trombocitosi)
- sonnolenza
- stitichezza
- stomaco gonfio (distensione dell'addome)
- debolezza (astenia)
- sensazione di calore
- attività di ADAMTS13 anormale

Se osserva effetti collaterali, si rivolga al suo medico o al suo farmacista, soprattutto se si tratta di effetti collaterali non descritti in questo foglietto illustrativo.

Di che altro occorre tener conto?

Conservare fuori dalla portata dei bambini.

Il medicamento non dev'essere utilizzato oltre la data indicata con «EXP» sul contenitore. La data di scadenza si riferisce all'ultimo giorno di quel mese.

Flaconcini non aperti

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

Non congelare.

Conservare nella confezione originale per proteggere il medicamento dalla luce.

Dopo la preparazione della soluzione iniettabile (ricostituzione)

Utilizzare ADZYNMA entro 3 ore dalla preparazione della soluzione iniettabile o dalla dissoluzione della polvere con il solvente. Eliminare la soluzione iniettabile non utilizzata dopo 3 ore.

Non usi la soluzione iniettabile se nota che non è limpida e incolore.

Non gettare i medicinali nell'acqua di scarico o nei rifiuti domestici. I medicinali scaduti o non più necessari, in uso nelle economie domestiche, possono essere consegnati nelle farmacie o nei punti di raccolta. Queste misure aiutano a proteggere l'ambiente. Il medico o il farmacista, che sono in possesso di un'informazione professionale dettagliata, possono darle ulteriori informazioni.

Cosa contiene ADZYNMA?

Principi attivi

rADAMTS13 (proteina umana ricombinante purificata).

Sostanze ausiliarie

Sodio cloruro, calcio cloruro diidrato, L-istidina, mannitolo, saccarosio, polisorbato 80 (E433), acqua per preparazioni iniettabili.

Numero dell'omologazione



Dove è ottenibile ADZYNMA? Quali confezioni sono disponibili?

In farmacia, dietro presentazione della prescrizione medica.

ADZYNMA 500 UI:

Ogni confezione contiene un flaconcino di polvere (500 UI di rADAMTS13), un flaconcino con 5 ml di solvente, un dispositivo per la ricostituzione (BAXJECT II Hi-Flow), una siringa monouso, un set per infusione e due tamponi imbevuti di alcol.

ADZYNMA 1500 UI:

Ogni confezione contiene un flaconcino di polvere (1500 UI di rADAMTS13), un flaconcino con 5 ml di solvente, un dispositivo per la ricostituzione (BAXJECT II Hi-Flow), una siringa monouso, un set per infusione e due tamponi imbevuti di alcol.

Titolare dell'omologazione

Takeda Pharma AG, 8152 Opfikon

Questo foglietto illustrativo è stato controllato l'ultima volta nell'ottobre 2025 dall'autorità competente in materia di medicinali (Swissmedic).

Istruzioni per l'uso

Queste istruzioni per l'uso contengono informazioni su come sciogliere la polvere con il solvente e preparare la soluzione iniettabile pronta all'uso di ADZYNMA per la somministrazione intravenosa.

Queste istruzioni per l'uso sono destinate agli operatori sanitari e ai pazienti/caregiver che somministreranno ADZYNMA a casa dopo un'adeguata formazione da parte di un operatore sanitario.

Il trattamento con ADZYNMA deve essere prescritto e supervisionato da un medico esperto nel trattamento di pazienti affetti da malattie del sangue.

Importante:

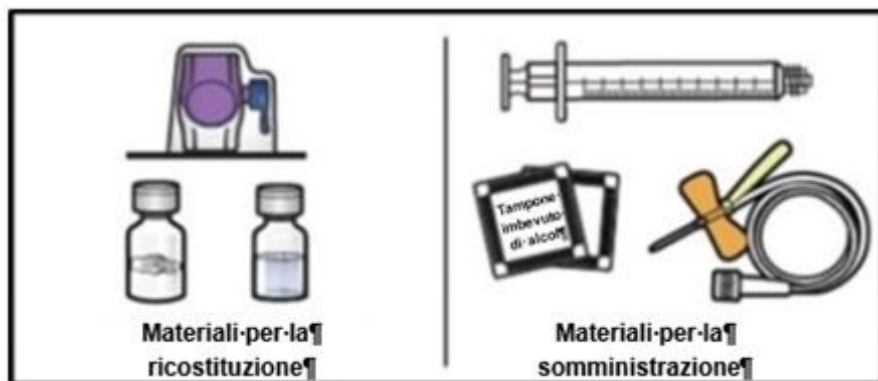
- **Solo per iniezione endovenosa** dopo la ricostituzione (dissoluzione della polvere con il solvente e preparazione della soluzione iniettabile pronta all'uso).
- Utilizzare una tecnica asettica durante tutta la procedura.
- Controllare la data di scadenza del medicamento prima dell'uso. Non utilizzare ADZYNMA oltre la data di scadenza indicata con «EXP» sull'etichetta e sulla scatola.
- Se il paziente necessita di più di un flaconcino di ADZYNMA per iniezione, ricostituire ciascun flaconcino secondo le istruzioni riportate nella rubrica «Ricostituzione».
- Prima della somministrazione, ispezionare la soluzione ricostituita e pronta all'uso di ADZYNMA per verificare l'eventuale presenza di particelle e alterazione del colore. La soluzione deve apparire limpida e incolore.
- **Non** somministrare se si osservano particelle o alterazione del colore.
- Usare ADZYNMA **entro 3 ore** dalla ricostituzione.
- **Non** somministrare ADZYNMA nella stessa linea o nello stesso contenitore contemporaneamente ad altri medicinali per infusione.

Ricostituzione (preparazione della soluzione iniettabile pronta all'uso)

1. Preparare una superficie piana e pulita e raccogliere tutti i materiali necessari per la ricostituzione e la somministrazione (**Figura A**).



Figura A



2. Lasciare che i flaconcini di ADZYNMA e di solvente raggiungano la temperatura ambiente prima dell'uso.
3. Lavare e asciugare accuratamente le mani.
4. Rimuovere i cappucci di plastica dai flaconcini di ADZYNMA e di solvente e posizionare i flaconcini su una superficie pulita e piana (**Figura B**).

Figura B



5. Strofinare i tappi di gomma con un batuffolo di cotone imbevuto di alcol e lasciarli asciugare prima dell'uso. (**Figura C**).

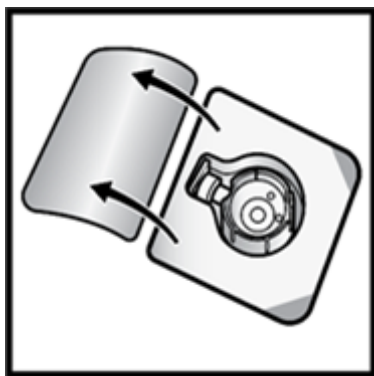
Figura C



6. Aprire la confezione del dispositivo BAXJECT II Hi-Flow rimuovendo il coperchio, senza toccare la parte interna (**Figura D**).
- Non rimuovere il dispositivo BAXJECT II Hi-Flow dalla confezione.
 - **Non** toccare il **perforatore di plastica trasparente**.

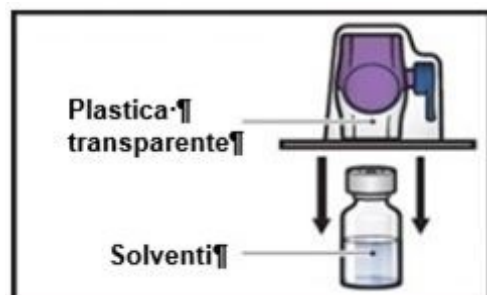
Figura D





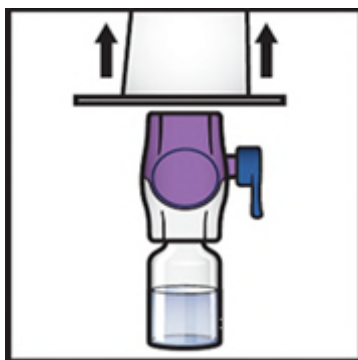
7. Capovolgere la confezione con il dispositivo BAXJECT II Hi-Flow e posizionarla sopra il flaconcino di solvente. Premere verso il basso finché il **perforatore di plastica trasparente** non perfora il tappo **del flaconcino di solvente (Figura E)**.

Figura E



8. Afferrare la confezione del dispositivo BAXJECT II Hi-Flow per il bordo e rimuovere la confezione dal dispositivo (**Figura F**).
- **Non** rimuovere il **cappuccio blu** dal dispositivo BAXJECT II Hi-Flow.
 - **Non** toccare il **perforatore di plastica viola** esposto.

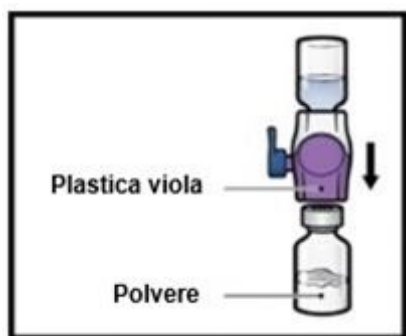
Figura F



9. Capovolgere il sistema in modo che il flaconcino di solvente ora sia in alto. Premere il dispositivo BAXJECT II Hi-Flow verso il basso finché il perforatore di plastica viola non perfora il tappo del flaconcino di polvere di ADZYNMA (Figura G). Il vuoto attirerà il solvente nel flaconcino di polvere di ADZYNMA.
- Si potrebbero notare delle bolle o della schiuma: questo è normale e dovrebbero scomparire in breve tempo.

Figura G





10. Agitare **delicatamente** e continuamente i flaconcini collegati fino al completo scioglimento della polvere (**Figura H**).

- **Non scuotere** il flaconcino.

Figura H



11. Ispezionare visivamente la soluzione ricostituita per escludere la presenza di particelle e alterazione del colore prima della somministrazione.

- **Non utilizzare** la soluzione se si osservano particelle o alterazione del colore.

12. Se la dose richiede più di un flaconcino di ADZYNMA, ripetere la procedura di ricostituzione sopra descritta per ciascun flaconcino.

- **Utilizzare un dispositivo BAXJECT II Hi-Flow nuovo per ricostituire ciascun flaconcino di ADZYNMA e di solvente.**

Somministrazione di ADZYNMA

13. Rimuovere il **cappuccio blu** dal dispositivo BAXJECT II Hi-Flow (**Figura I**). Collegare una siringa Luer-Lock (**Figura J**).

- **Non iniettare aria** nel sistema.

Figura I

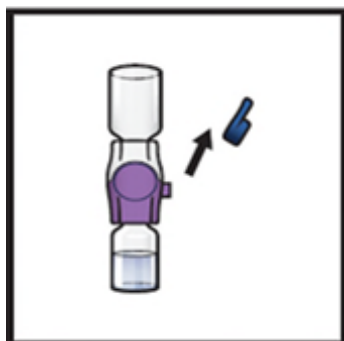
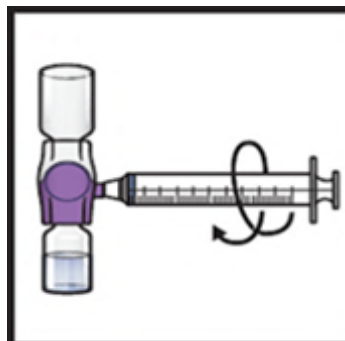
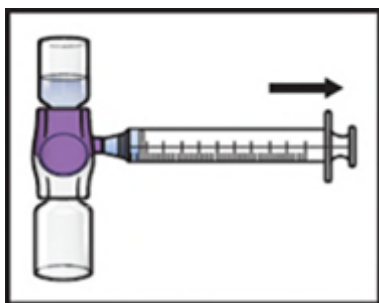


Figura J



14. **Capovolgere il sistema** (ora il flaconcino di ADZYNMA è in alto). Aspirare **la soluzione ricostituita** nella siringa tirando indietro lentamente lo stantuffo della siringa (**Figura K**).

Figura K



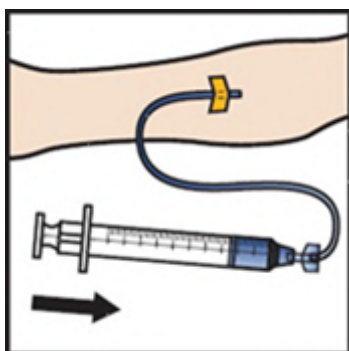
15. Se un paziente deve ricevere più di un flaconcino di ADZYNMA, il contenuto di più flaconcini può essere aspirato nella stessa siringa. Ripetere questa procedura per tutti i flaconcini ricostituiti di ADZYNMA fino al raggiungimento del volume totale da somministrare.
16. Scollegare la siringa e collegare un ago per iniezione o un set per infusione idoneo.
17. Puntare l'ago verso l'alto e rimuovere eventuali bolle d'aria picchiettando delicatamente la siringa con il dito e spingendo lentamente e con attenzione l'aria fuori dalla siringa e dall'ago.
18. Applicare un laccio emostatico e pulire la sede dell'iniezione scelta con un tampone imbevuto di alcol (**Figura L**).

Figura L



19. Inserire l'ago nella vena e rimuovere il laccio emostatico.
20. Infondere **lentamente** ADZYNMA ricostituito a una velocità di **2- 4 ml al minuto** (**Figura M**).
- Per controllare la velocità di somministrazione, è possibile utilizzare una pompa a siringa.

Figura M



21. Togliere l'ago dalla vena ed esercitare pressione sulla sede dell'iniezione per diversi minuti.
- Non riposizionare il cappuccio sull'ago.



Conservazione di ADZYNMA

- Conserva ADZYNMA in frigorifero (2 °C – 8 °C). Non congelare. Conservare nella confezione originale per proteggere il medicamento dalla luce.

Non utilizzare oltre la data di scadenza indicata con «EXP» sull'etichetta e sulla scatola.

- Usare ADZYNMA **entro 3 ore** dalla ricostituzione. Eliminare la soluzione iniettabile non utilizzata entro 3 ore dalla ricostituzione.

Smaltimento di ADZYNMA

- I flaconcini **sono esclusivamente monouso**.
- Smaltire l'ago, la siringa e i flaconcini vuoti utilizzati in un contenitore per oggetti taglienti resistente alla perforazione.
- Non gettare i medicinali nell'acqua di scarico o nei rifiuti domestici. I medicinali scaduti o non più necessari, in uso nelle economie domestiche, possono essere consegnati nelle farmacie o nei punti di raccolta. Queste misure aiutano a proteggere l'ambiente.

