

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.

Strensiq 40 mg/ml soluzione iniettabile, Strensiq 100 mg/ml soluzione iniettabile

Che cos'è Strensiq e quando si usa?

Strensiq è un prodotto medicinale utilizzato nel trattamento di una patologia ereditaria, chiamata "ipofosfatasia", nei pazienti che sviluppano i sintomi iniziali della malattia prima di 18 anni di età.

I pazienti affetti da ipofosfatasia presentano un tasso ridotto di un enzima denominato fosfatasi alcalina, che riveste un ruolo importante per diverse funzioni dell'organismo, come per esempio la corretta solidificazione di ossa e denti. I pazienti presentano problemi di crescita e di solidità delle ossa, che possono causare fratture, dolori alle ossa, difficoltà di deambulazione, nonché difficoltà di respirazione e rischio di convulsioni (crisi convulsive).

Il principio attivo asfotase alfa contenuto in Strensiq può sostituire l'enzima (fosfatasi alcalina) che risulta mancante nei pazienti affetti da ipofosfatasia. Strensiq è utilizzato come trattamento enzimatico sostitutivo a lungo termine per trattare i sintomi di questa malattia.

Di che cosa occorre inoltre tener conto durante il trattamento?

Strensiq è un medicamento soggetto a prescrizione medica e va utilizzato secondo le indicazioni del medico.

Quando non si può usare Strensiq?

Nel caso in cui lei presenti un'allergia all'asfotase alfa o a uno degli altri componenti di questo medicamento (elencati nella sezione «Cosa contiene Strensiq?»).

Quando è richiesta prudenza nell'uso di Strensiq?

I pazienti trattati con Strensiq hanno manifestato talvolta reazioni allergiche potenzialmente fatali, che hanno richiesto un trattamento medico. Nei pazienti che hanno avuto una reazione allergica a Strensiq sono comparsi affanno, sensazioni di soffocamento, nausea, gonfiore della zona oculare e capogiri. Queste reazioni sono insorte nel giro di alcuni minuti dall'iniezione di Strensiq e possono verificarsi anche in pazienti che utilizzano Strensiq già da tempo. Possono verificarsi anche ulteriori reazioni di ipersensibilità, come febbre, vomito, cefalea, vampate di calore, irritabilità, brividi, eruzioni e arrossamenti cutanei, prurito o sensazione di intorpidimento a livello della bocca.

Se nota uno di questi sintomi, interrompa l'uso di Strensiq e informi immediatamente il suo medico o il suo farmacista.

Nel caso in cui si manifesti una reazione allergica o un evento con sintomi simili, il suo medico discuterà con lei le misure da intraprendere. Segua sempre le indicazioni del suo medico.

Durante il trattamento possono svilupparsi proteine del sangue rivolte contro Strensiq, chiamate anticorpi anti-farmaco. Consulti il medico se nota una riduzione dell'efficacia di Strensiq.

È stata segnalata la comparsa di lipodistrofia localizzata (noduli di grasso o riduzione del tessuto adiposo sotto la superficie della cute) nelle sedi di iniezione dopo diversi mesi di utilizzo di Strensiq. Legga attentamente il paragrafo «Come usare Strensiq?» di seguito, in particolare le raccomandazioni in merito all'iniezione. Per ridurre il rischio di lipodistrofia, è importante alternare regolarmente le sedi di iniezione



scegliendole tra le seguenti aree: zona addominale, coscia o deltoide (muscolo sopra l'articolazione della spalla).

Nel corso di studi clinici sono stati registrati determinati effetti oculari indesiderati, probabilmente legati all'ipofosfatasia, in pazienti trattati o meno con Strensiq. In caso di problemi di visione, contatti il suo medico.

È stata registrata una saldatura prematura delle ossa del cranio in bambini di età inferiore a 5 anni in studi clinici condotti su bambini piccoli affetti da ipofosfatasia, trattati o meno con Strensiq. Se nota cambiamenti nella forma del capo di suo figlio, contatti il medico.

Se lei ha ricevuto un trattamento con Strensiq, potrebbe avere una reazione in corrispondenza del sito di iniezione (dolore, prurito, noduli, eruzioni cutanee, colorazione anomala della pelle), durante la somministrazione del medicamento o nelle ore successive. Se presenta una reazione grave in corrispondenza del sito di iniezione, ne informi immediatamente il suo medico.

Nel corso di studi clinici sono stati registrati un aumento del tasso di ormone paratiroideo e un tasso ridotto di calcio. Di conseguenza, il suo medico potrà prescrivere integratori orali di calcio e vitamina D, se necessario.

Durante il trattamento con Strensiq può verificarsi un aumento del peso corporeo. Se necessario, il suo medico le offrirà consigli dietetici.

Capacità di condurre un veicolo e capacità di utilizzare macchine

Non si prevede che questo medicamento influisca sulla capacità di condurre un veicolo e sulla capacità di utilizzare macchine.

Informi il suo medico o farmacista se:

- soffre di altre malattie
- soffre di allergie o
- utilizza/ha utilizzato di recente/potrebbe utilizzare altri medicinali (anche se acquistati di sua iniziativa)

Se deve sottoporsi a esami di laboratorio (ad es. analisi del sangue), informi il medico che è in trattamento con Strensiq. Strensiq può comportare risultati 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.

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

L'assunzione di Strensiq non è consigliata durante la gravidanza o alle donne in età fertile che non utilizzano alcun metodo contraccettivo.

Il medicamento non deve essere utilizzato durante l'allattamento.

Se è incinta o sta allattando al seno; se pensa di essere incinta o se sta programmando una gravidanza, consulti il suo medico o il suo farmacista prima di assumere questo medicamento.

Come usare Strensiq?

Si assicuri di usare sempre questo medicamento seguendo esattamente le istruzioni riportate in questo foglietto illustrativo o le indicazioni del suo medico, farmacista o infermiere.

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.

Un medico esperto nel trattamento dei disturbi metabolici o delle patologie ossee le illustrerà le modalità di impiego di Strensiq. Dopo aver ricevuto la necessaria formazione da parte del medico o del personale infermieristico specializzato, potrà somministrarsi autonomamente le iniezioni di Strensiq a domicilio.



Posologia

- La dose che le sarà prescritta si basa sul suo peso.
- La dose esatta sarà calcolata dal suo medico e corrisponderà a un totale di 6 mg/kg di asfotase alfa alla settimana, somministrata con iniezione sottocutanea (sotto la pelle) (vedere la tabella della posologia qui di seguito per informazioni dettagliate sul volume delle iniezioni e il tipo di flaconcini da utilizzare, in base al suo peso).
- Questa dose totale può venire somministrata come iniezione di 1 mg/kg di asfotase alfa 6 volte alla settimana oppure di 2 mg/kg di asfotase alfa 3 volte alla settimana, secondo quanto raccomandato dal suo medico.
- Il volume massimo di soluzione per ciascuna iniezione non deve essere superiore a 1 ml. Se è necessario un volume superiore a 1 ml, dovrà effettuare più iniezioni in rapida successione.

Iniezioni 3 volte alla settimana

Peso (kg)	Volume da iniettare	Codice del 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	1,00 ml	Rosa
25	0,50 ml	Verde
30	0,60 ml	Verde
35	0,70 ml	Verde
40	0,80 ml	Verde

Iniezioni 6 volte alla settimana

Peso (kg)	Volume da iniettare	Codice del 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	1,00 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 (2)
100	1,00 ml	Verde (2)

Uso del medicamento nei bambini e negli adolescenti

Come per gli adulti, nei bambini e negli adolescenti la dose consigliata di Strensiq è 6 mg/kg di asfotase alfa alla settimana. Il suo medico modificherà regolarmente le dosi in base all'andamento del peso corporeo nel tempo.

Raccomandazioni per le iniezioni

- In caso di iniezioni regolari, dovrà alternare il sito di iniezione in diverse parti del corpo per limitare dolore e irritazione eventuali.
- Le regioni che presentano uno strato adeguato di tessuto adiposo (grasso) sotto la pelle (ad es. cosce, braccia [muscolo deltoide], addome e glutei) sono i siti di iniezione più idonei. Richieda al suo medico o infermiere quali sono i siti di iniezione consigliati per lei.

Prima di effettuare l'iniezione di Strensiq, legga attentamente le istruzioni riportate di seguito.

- Ogni flaconcino è **monouso** e dev'essere utilizzato per il prelievo della soluzione una sola volta. La soluzione di Strensiq deve essere limpida, leggermente opalescente oppure opalescente, da incolore a leggermente gialla e può contenere piccole particelle trasparenti o bianche. La soluzione non deve essere utilizzata se presenta alterazioni di colore, granuli o grosse particelle. In questo caso deve essere usato un flaconcino nuovo. I medicinali non utilizzati o i materiali di scarto devono essere smaltiti secondo i requisiti in vigore.
- Se lei si somministra autonomamente le iniezioni di questo medicamento, il suo medico, farmacista o infermiere le mostreranno come preparare il medicamento e come effettuare l'iniezione. Non si somministri autonomamente le iniezioni di questo medicamento se non ha prima ricevuto la relativa



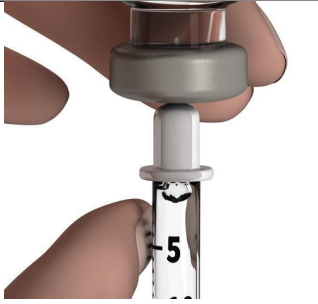
formazione e compreso la procedura da seguire.

Come effettuare le iniezioni di Strensiq:

Fase 1: Preparazione della dose di Strensiq

1. Lavarsi accuratamente le mani con acqua e sapone.
2. Estrarre 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 riscaldare Strensiq in altro modo (non riscaldarlo ad es. 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. Rimuovere il tappo a pressione dal(i) flaconcino(i) di Strensiq.
4. Rimuovere il cappuccio di protezione in plastica della siringa che si utilizzerà per l'iniezione. Utilizzare sempre una siringa nuova dotata di un cappuccio di protezione in plastica.
5. Posizionare un ago di grande calibro (ad es. 25G) sulla siringa vuota e, con la il cappuccino a scatto applicata, spingere l'ago sulla siringa ruotandolo in senso orario fino a quando non è saldamente in posizione.
6. Rimuovere il cappuccino a scatto di plastica che copre l'ago. Fare attenzione a non ferirsi con l'ago.
7. Tirare 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 saldamente la siringa e il flaconcino, inserire l'ago nel flaconcino attraverso il sigillo di gomma sterile. 2. Spingere lo stantuffo fino in fondo per iniettare l'aria nel flaconcino.
	3. Capovolgere il flaconcino e la siringa. Con l'ago immerso nella soluzione, tirare indietro lo stantuffo per aspirare la dose corretta nella siringa.
	4. Prima di rimuovere l'ago dal flaconcino, verificare di aver prelevato il volume corretto e controllare la presenza di bolle d'aria nella siringa. Nel caso in cui vi siano bolle d'aria, tenere la siringa con l'ago rivolto verso l'alto e picchiettarla delicatamente sul lato fino a quando le bolle non salgono verso l'alto. 5. Quando tutte le bolle si trovano nella parte superiore della siringa, spingere delicatamente lo stantuffo per espellerle dalla siringa e riportarle nel flaconcino.

6. Una volta eliminate le bolle d'aria, controllare di nuovo la dose del medicinale nella siringa per assicurarsi di avere prelevato la quantità corretta. Può essere necessario utilizzare più flaconcini per prelevare la quantità che serve a ottenere la dose corretta.

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

- 1.



Rimuovere l'ago dal flaconcino. Riposizionare con una mano la chiusura a scatto sull'ago. Per fare ciò occorre appoggiare la chiusura a scatto su una superficie piana e far scivolare l'ago al suo interno. Sollevare la chiusura a scatto e farla scattare saldamente in posizione utilizzando una sola mano.

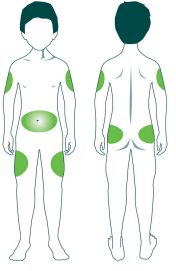
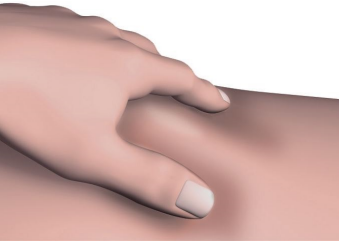
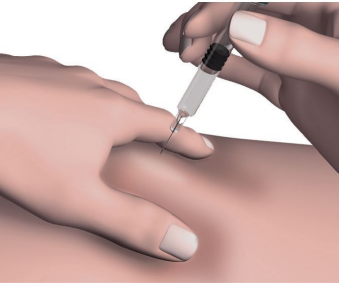
2. Rimuovere con cautela l'ago di grande calibro spingendolo verso il basso e ruotandolo in senso antiorario. Smaltire l'ago con la chiusura a scatto di protezione in un contenitore speciale per oggetti taglienti.
3. Posizionare un ago di piccolo calibro (ad es. 27G o 29G) sulla siringa riempita e, con la chiusura a scatto di protezione applicata, spingere l'ago sulla siringa ruotandolo in senso orario fino a quando non è saldamente in posizione. Togliere la chiusura a scatto dall'ago con un movimento rettilineo.
4. Tenere la siringa con l'ago verso l'alto e picchiettarla con le dita per eliminare eventuali bolle d'aria.

Controllare visivamente che il volume contenuto nella siringa sia corretto.

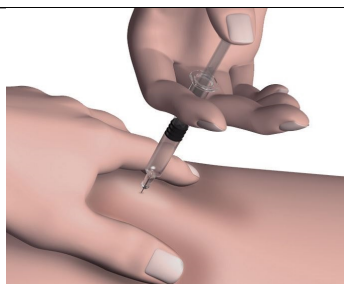
Il volume di ciascuna iniezione non deve essere superiore a 1 ml. Se è necessario un volume superiore, effettuare più iniezioni in siti diversi.

Ora si è pronti per iniettare la dose corretta.

Fase 4: Iniezione di Strensiq

	1. Scegliere un sito di iniezione (cosce, addome, braccia [muscolo deltoide], glutei). Le regioni del corpo più adatte per l'iniezione sono evidenziate in grigio nella figura qui accanto. Il suo medico le comunicherà quali sono i possibili siti di iniezione per lei. NOTA: non si somministri l'iniezione in una regione in cui sente la presenza di rigonfiamenti, noduli duri o dolore; comunichi al suo medico ogni eventuale anomalia di questo tipo.
	2. Stringere leggermente tra pollice e indice la pelle del sito di iniezione prescelto fino a sollevarla.
	3. Tenendo la siringa come una biro o una freccetta, inserire l'ago nella regione sollevata della pelle mantenendolo inclinato di un angolo da 45° a 90° rispetto alla superficie della pelle. Un angolo di 45° può essere preferibile nei pazienti che presentano poco tessuto adiposo sotto la pelle o che hanno pelle delicata..





4. Sempre tenendo la pelle tra le dita, premere lo stantuffo della siringa e iniettare lentamente e costantemente tutto il medicamento.
5. Estrarre l'ago, rilasciare la pelle e applicare con leggera pressione un tampone di cotone o di garza sul sito di iniezione per qualche secondo. Questo faciliterà il richiudersi del foro praticato con l'iniezione e impedirà un'eventuale fuoriuscita di liquido. Non strofinare l'area dopo l'iniezione.

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

Fase 5: Smaltimento dei materiali utilizzati

Smaltire siringhe, flaconcini e aghi usati in un contenitore speciale per oggetti taglienti. Il medico, il farmacista o l'infermiere può spiegarle come procurarsi un contenitore per oggetti taglienti.

Se ha usato una quantità di Stensiq superiore a quella che avrebbe dovuto utilizzare

Se pensa di essersi somministrata per errore una dose di Stensiq più elevata della dose prescritta, consulti il suo medico.

Se dimentica di utilizzare Stensiq

Non si somministri una dose doppia per compensare una dose che ha eventualmente dimenticato di somministrarsi: in tal caso, consulti invece il suo medico.

Se ha altre domande sull'uso di questo medicamento, chieda ulteriori informazioni al suo medico, farmacista o infermiere.

Quali effetti collaterali può avere Stensiq?

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

Se non sa con certezza in che cosa consistano gli effetti indesiderati elencati di seguito, chieda al suo medico di illustrarglieli.

Molto comune: può riguardare più di 1 paziente su 10

Reazioni in corrispondenza del sito di iniezione durante la somministrazione del medicamento o nelle ore successive (possono comportare arrossamento, colorazione anomala, prurito, dolore, noduli di grasso o riduzione del tessuto adiposo sotto la superficie della cute, ridotta pigmentazione [ipopigmentazione] cutanea e/o gonfiore).

Febbre (piressia), irritabilità.

Arrossamento cutaneo (eritema).

Reazioni in corrispondenza del sito di iniezione.

Riduzione della sensibilità in bocca.

Dolore a mani e piedi.

Ecchimosi (lividi).

Cefalea.

Comune: può riguardare fino a 1 paziente su 10

Reazioni allergiche (affanno, sensazioni di soffocamento, nausea, gonfiore della zona oculare e capogiri), ipersensibilità.

Brividi.



Smagliature, colore anomalo della pelle
Nausea, intorpidimento a livello della bocca (ipoestesia orale).
Dolori muscolari (mialgia).
Cicatrici.
Aumento della tendenza alla formazione di ecchimosi.
Vampate di calore.
Infezione della pelle in corrispondenza del sito di iniezione (cellulite nel sito di iniezione).

Ridotti livelli di calcio nel sangue (ipocalcemia)
Calcoli renali (nefrolitiasi)

Se osserva effetti collaterali, si rivolga al suo medico, farmacista o infermiere.
Se osserva effetti collaterali qui non descritti, dovrebbe informare il suo medico o il suo farmacista.

Di che altro occorre tener conto?

Conservi questo medicamento 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 del mese indicato.

Conservare in frigorifero (2-8 °C).

Non congelare.

Conservare il contenitore nella confezione originale per proteggere il contenuto dalla luce e dall'umidità.
Una volta aperto il flaconcino, il medicamento va utilizzato immediatamente (entro al massimo 3 ore).

Non getti il medicamento nell'acqua di scarico o nei rifiuti domestici. Richiedi al farmacista di smaltire per lei i medicinali che lei non utilizza più. Queste precauzioni 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 Strensiq?

Ogni ml di soluzione contiene 40 o 100 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.

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

Principi attivi

Il principio attivo è l'asfotase alfa.

Sostanze ausiliarie

Gli altri componenti (sostanze ausiliarie) sono: cloruro di sodio, sodio fosfato monobasico monoidrato, sodio fosfato dibasico eptaidrato, acqua per preparazioni iniettabili.

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

Numero dell'omologazione

66'086 (Swissmedic)



Dove è ottenibile Strensiq? Quali confezioni sono disponibili?

Strensiq viene venduto in farmacia, dietro presentazione della prescrizione medica non rinnovabile.

Strensiq è disponibile sotto forma di soluzione acquosa iniettabile limpida, leggermente opalescente oppure opalescente, da incolore a leggermente gialla. Possono essere presenti piccole particelle trasparenti o bianche.

Strensiq 40 mg/ml soluzione iniettabile, confezioni disponibili:

- 1 flaconcino da 0,3 ml (attualmente non in commercio)
- 12 flaconcini da 0,3 ml (attualmente non in commercio)
- 1 flaconcino da 0,45 ml (attualmente non in commercio)
- 12 flaconcini da 0,45 ml
- 1 flaconcino da 0,7 ml (attualmente non in commercio)
- 12 flaconcini da 0,7 ml
- 1 flaconcino da 1 ml (attualmente non in commercio)
- 12 flaconcini da 1 ml

Strensiq 100 mg/ml soluzione iniettabile

- 1 flaconcino da 1 ml (attualmente non in commercio)
- 12 flaconcini da 1 ml

Titolare dell'omologazione

Alexion Pharma GmbH
Neuhofstrasse 34
6340 Baar

Questo foglietto illustrativo è stato controllato l'ultima volta nell'ottobre 2021 dall'autorità competente in materia di medicinali (Swissmedic).

