

Bipacksedel: Information till användaren

Strensiq 100 mg/ml injektionsvätska, lösning (80 mg/0,8 ml) asfotas alfa

▼ Detta läkemedel är föremål för utökad övervakning. Detta kommer att göra det möjligt att snabbt identifiera ny säkerhetsinformation. Du kan hjälpa till genom att rapportera de biverkningar du eventuellt får. Information om hur du rapporterar biverkningar finns i slutet av avsnitt 4.

Läs noga igenom denna bipacksedel innan du börjar använda detta läkemedel. Den innehåller information som är viktig för dig.

- Spara denna information, du kan behöva läsa den igen.
- Om du har ytterligare frågor vänd dig till läkare, apotekspersonal eller sjuksköterska.
- Detta läkemedel har ordinerats enbart åt dig. Ge det inte till andra. Det kan skada dem, även om de uppvisar sjukdomstecken som liknar dina.
- Om du får biverkningar, tala med läkare, apotekspersonal eller sjuksköterska. Detta gäller även eventuella biverkningar som inte nämns i denna information. Se avsnitt 4.

I denna bipacksedel finns information om följande:

1. Vad Strensiq är och vad det används för
2. Vad du behöver veta innan du använder Strensiq
3. Hur du använder Strensiq
4. Eventuella biverkningar
5. Hur Strensiq ska förvaras
6. Förpackningens innehåll och övriga upplysningar

1. Vad Strensiq är och vad det används för

Vad Strensiq är

Strensiq är ett läkemedel som används för att behandla den ärftliga sjukdomen hypofosfatasi när denna visat sig i barndomen. Det innehåller den aktiva substansen asfotas alfa.

Vad hypofosfatasi är

Patienter med hypofosfatasi har låga nivåer av ett enzym som kallas alkaliskt fosfatas, som är viktigt för olika kroppsfunktioner, bl.a. för att skelett och tänder ska bli ordentligt hårda. Patienter med sjukdomen har problem med skelettets tillväxt och styrka, vilket kan leda till benbrott, skelettmärta och gångsvårigheter samt andningssvårigheter och risk för krampanfall.

Vad Strensiq används för

Den aktiva substansen i Strensiq kan ersätta det saknade enzymet (alkaliskt fosfatas) vid hypofosfatasi. Det används som en långtidsbehandling med enzymsättning för att hantera symtomen.

Vilka fördelar Strensiq har visat i kliniska studier

Strensiq har visat fördelar för patienternas mineralisering av skelettet och tillväxt.

2. Vad du behöver veta innan du använder Strensiq

Använd inte Strensiq

Om du är kraftigt allergisk mot asfotas alfa (se avsnitt ”Varningar och försiktighet” nedan) eller något annat innehållsämne i detta läkemedel (anges i avsnitt 6).

Varningar och försiktighet

Tala med läkaren innan du börjar med Strensiq

- Patienter som har fått asfotas alfa har fått allergiska reaktioner, däribland livshotande allergiska reaktioner liknande anafylaktiska reaktioner, vilka krävt medicinsk behandling. Patienter som fått anafylaxiliknande symtom har fått svårt att andas, kvävningsskänsla, illamående, svullnad runt ögonen och yrsel. Reaktionerna inträffade inom minuter efter injektion med asfotas alfa och kan förekomma hos patienter som fått asfotas alfa i mer än ett år. Om du får något av dessa symtom ska du omedelbart sluta ta Strensiq och uppsöka sjukvård.
- Om du får en anafylaktisk reaktion eller en reaktion med liknande symtom, kommer din läkare att diskutera med dig vilka åtgärder som ska vidtas och möjligheten att börja med Strensiq igen under medicinsk övervakning. Följ alltid de instruktioner du får av din läkare.
- Utveckling av blodproteiner mot Strensiq, även kallade läkemedelsantikroppar, kan inträffa under behandlingen. Tala med din läkare om du tycker att effekten av Strensiq avtar.
- Fettkuddar eller minskad mängd fettvävnad under huden (lokaliserad lipodystrofi) har rapporterats vid injektionsstället efter flera månader hos patienter som använder Strensiq. Läs noga avsnitt 3 om injektionsrekommendationer. Det är viktigt att växla mellan följande injektionsställen för att minska risken för lipodystrofi: bukområdet, låret eller överarmen.
- I studier har vissa ögonrelaterade biverkningar rapporterats som troligen har samband med hypofosfatasi (t.ex. kalkavlagringar i ögat [förkalkning i bindhinnan och hornhinnan]), både hos de patienter som använde och de som inte använde Strensiq. Tala med din läkare om du får synproblem.
- Tidig sammanväxning av skallbenen (kraniosynostos) hos barn under 5 års ålder har rapporterats i kliniska studier på småbarn med hypofosfatasi, med och utan användning av Strensiq. Tala med läkare om du märker någon förändring av huvudformen hos ditt barn.
- Om du behandlas med Strensiq kan du få en reaktion vid injektionsstället (smärta, knuta, utslag, missfärgning) under injektionen av läkemedlet eller under timmarna efter injektionen. Om du upplever svåra reaktioner vid injektionsstället ska du omedelbart tala med din läkare.
- En ökad koncentration av bisköldkörtelhormoner och låga kalciumnivåer har rapporterats i studier. Av den anledningen kan din läkare be dig att ta kalcium- och D-vitamintillskott vid behov.
- Viktökning kan förekomma när du behandlas med Strensiq. Din läkare kan ge dig kostråd efter behov.

Andra läkemedel och Strensiq

Tala om för läkare eller apotekspersonal om du använder, nyligen har använt eller kan tänkas använda andra läkemedel.

Om du behöver genomgå laboratorieprover (lämna blodprover), ska du tala om för läkaren att du behandlas med Strensiq. Strensiq kan leda till att vissa prover visar felaktigt högre eller lägre resultat. Därför kan man behöva använda en annan typ av prov om du behandlas med Strensiq.

Graviditet

Strensiq ska inte användas under graviditet. En effektiv preventivmetod under behandlingen ska övervägas för kvinnor som kan bli gravida.

Amning

Det är okänt om Strensiq kan passera över i bröstmjolk. Tala om för läkaren om du ammar eller planerar att amma. Läkaren hjälper dig att besluta om du ska sluta amma eller sluta ta Strensiq, med hänsyn tagen till fördelen med amning för barnet och fördelen med Strensiq för modern.

Om du är gravid eller ammar, tror att du kan vara gravid eller planerar att skaffa barn, rådfråga läkare eller apotekspersonal innan du använder detta läkemedel.

Körförmåga och användning av maskiner

Detta läkemedel förväntas inte ha någon effekt på förmågan att framföra fordon eller använda maskiner.

Viktig information om några av hjälpämnen i Strensiq

Detta läkemedel innehåller mindre än 1 mmol natrium (23 mg) per injektionsflaska, vilket innebär att det i princip är ”natriumfritt”.

3. Hur du använder Strensiq

Använd alltid detta läkemedel exakt enligt beskrivning i denna bipacksedel eller enligt anvisningar från läkare, apotekspersonal eller sjuksköterska. Rådfråga läkare, apotekspersonal eller sjuksköterska om du är osäker.

En läkare med erfarenhet av behandling av patienter med ämnesomsättningssjukdomar eller skelettrelaterade sjukdomar kommer att förklara för dig hur du använder Strensiq. Efter att ha fått instruktioner av läkaren eller en specialistsjuksköterska kan du själv injicera Strensiq hemma.

Dos

- Den dos du får baseras på din kroppsvikt.
- Rätt dos beräknas av läkaren och består av totalt 6 mg asfotas alfa per kg kroppsvikt varje vecka, givet antingen som en injektion om 1 mg/kg asfotas alfa 6 gånger per vecka, eller som 2 mg/kg asfotas alfa 3 gånger per vecka, beroende på läkarens rekommendation. Varje dos ges genom injektion under huden (subkutant). (I doseringstabellen nedan finns detaljerad information om vilken volym som ska injiceras och vilken typ av flaska som ska användas, beroende på din vikt.)
- Läkaren behöver justera dosen med jämna mellanrum då kroppsvikten förändras..
- Den maximala volymen per injektion får inte överskrida 1 ml. Om det behövs mer än 1 ml ska du ge flera injektioner direkt efter varandra.

Vid 3 injektioner per vecka

Kroppsvikt (kg)	Volym som ska injiceras	Färgkod på den flaska som ska användas
3	0,15 ml	Mörkblå
4	0,20 ml	Mörkblå
5	0,25 ml	Mörkblå
6	0,30 ml	Mörkblå
7	0,35 ml	Orange
8	0,40 ml	Orange
9	0,45 ml	Orange
10	0,50 ml	Ljusblå
11	0,55 ml	Ljusblå
12	0,60 ml	Ljusblå
13	0,65 ml	Ljusblå
14	0,70 ml	Ljusblå
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	Grön
30	0,60 ml	Grön
35	0,70 ml	Grön
40	0,80 ml	Grön

Vid 6 injektioner per vecka

Kroppsvikt (kg)	Volym som ska injiceras	Färgkod på den flaska som ska användas
6	0,15 ml	Mörkblå
7	0,18 ml	Mörkblå
8	0,20 ml	Mörkblå
9	0,23 ml	Mörkblå
10	0,25 ml	Mörkblå
11	0,28 ml	Mörkblå
12	0,30 ml	Mörkblå
13	0,33 ml	Orange
14	0,35 ml	Orange
15	0,38 ml	Orange
16	0,40 ml	Orange
17	0,43 ml	Orange
18	0,45 ml	Orange
19	0,48 ml	Ljusblå
20	0,50 ml	Ljusblå
25	0,63 ml	Ljusblå
30	0,75 ml	Rosa
35	0,88 ml	Rosa
40	1 ml	Rosa
50	0,50 ml	Grön
60	0,60 ml	Grön
70	0,70 ml	Grön
80	0,80 ml	Grön
90	0,90 ml	Grön (x2)
100	1 ml	Grön (x2)

Injektionsrekommendationer

- Du kan få en reaktion vid injektionsstället. Läs avsnitt 4 noga för att få veta vilka biverkningar som kan förekomma innan du använder detta läkemedel.
- Vid regelbundna injektioner ska du variera injektionsställe mellan olika delar av kroppen för att minska eventuell smärta och irritation.
- Områden med en ordentlig mängd fett under huden (lår, armar [överarmens utsida], mage och skinkor) är de lämpligaste områdena att injicera i. Diskutera med din läkare eller sjuksköterska vilka de bästa ställena är för dig.

Läs följande instruktioner noga innan Strensiq injiceras

- Varje injektionsflaska är endast avsedd för engångsbruk och ska punkteras endast en gång. Strensiq-vätskan ska vara klar, svagt opalskimrande eller opalskimrande, färglös till svagt gul och kan innehålla några små genomskinliga eller vita partiklar. Vätskan får inte användas om den är

missfärgad eller innehåller klumpar eller stora partiklar. Ta i så fall en ny injektionsflaska. Ej använt läkemedel och avfall ska kasseras enligt gällande anvisningar.

- Om du injicerar detta läkemedel själv kommer läkare, apotekspersonal eller sjuksköterska att visa dig hur du förbereder och injicerar läkemedlet. Injicera inte detta läkemedel själv om du inte har fått träning och förstår tillvägagångssättet.

Hur Strensiq injiceras

Steg 1: Gör i ordning Strensiq-dosen

1. Tvätta händerna noga med tvål och vatten.
2. Ta ut den öppnade Strensiqflaskan/-flaskorna ur kylskåpet 15 till 30 minuter innan injektionen ska ges så att vätskan får anta rumstemperatur. Värm inte upp Strensiq på något annat sätt (t.ex. i mikrovågsugn eller varmvatten). När läkemedlet tagits ut ur kylskåpet ska det användas inom högst 3 timmar.
3. Ta av skyddskapsylen från injektionsflaskan/-flaskorna med Strensiq. Ta av skyddshylsan av plast från den spruta som ska användas.
4. Använd alltid en ny spruta innesluten i skyddsplast.
5. Sätt fast en större injektionsnål (t.ex. 25 G) på den tomma sprutan, med skyddshättan kvar på nålen. Tryck fast och vrid nålen medurs tills den sitter säkert på sprutan.
6. Ta bort skyddshättan från nålen på sprutan. Var försiktig så att du inte sticker dig på nålen.
7. Dra ut kolven så att lika mycket luft dras in i sprutan som motsvarar din dos.

Steg 2: Dra upp Strensiq-lösning ur injektionsflaskan



1. Fatta tag i sprutan och injektionsflaskan och stick ner nålen genom det sterila gummemembranet och in i flaskan.
2. Tryck in kolven helt så att all luft töms ut i injektionsflaskan.



3. Vänd injektionsflaska och spruta upp och ned. Nålen ska befinna sig i vätskan. Dra ut kolven tills du har rätt dos i sprutan.



4. Kontrollera att rätt volym har dragits upp och om det finns några luftbubblor i sprutan innan du drar ut nålen ur injektionsflaskan. Om det finns bubblor i sprutan ska sprutan hållas med nålen pekande uppåt, knacka sedan försiktigt på sprutans sida så att bubblorna flyter upp till ytan.
5. När alla bubblorna befinner sig överst i sprutan trycker du försiktigt in kolven så att bubblorna trycks ut ur sprutan och tillbaka in i flaskan.
6. När bubblorna har avlägsnats, kontrollera dosen i sprutan på nytt och att du har dragit upp rätt mängd vätska. Du kan behöva använda flera injektionsflaskor för att dra upp den fullständiga mängden som behövs för rätt dos.

Steg 3: Sätt fast injektionsnålen på sprutan

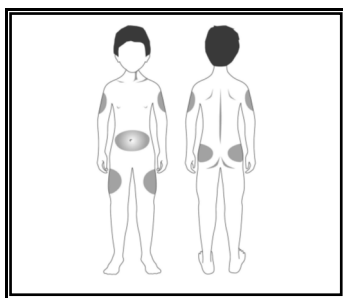
1. Dra ut nålen ur injektionsflaskan. Sätt tillbaka skyddshättan med en hand genom att placera hättan på en plan yta, skjuta in nålen i hättan, lyfta den och snäppa på den på ett säkert sätt genom att endast använda en hand.
2. Ta bort den stora injektionsnålen försiktigt genom att trycka in och vrida moturs. Kasta nålen med skyddshättan på i en behållare för vassa föremål.
3. Sätt fast en smalare injektionsnål (t.ex. 27 eller 29 G) på den fyllda sprutan. Låt skyddshättan sitta kvar, tryck fast nålen och vrid medurs tills nålen sitter säkert på sprutan. Dra skyddshättan rakt av från nålen.
4. Håll sprutan med nålen pekande uppåt och knacka på sprutan för att avlägsna eventuella luftbubblor.

Kontrollera att volymen i sprutan är korrekt.

Volymen per injektion får inte överskrida 1 ml. Om den skulle göra det ska flera injektioner ges på olika injektionsställen.

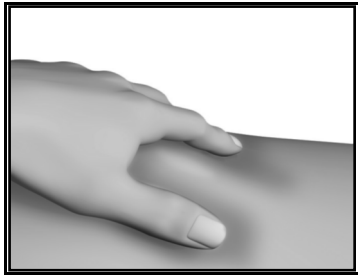
Du är nu redo att injicera korrekt dos.

Steg 4: Injicera Strensiq

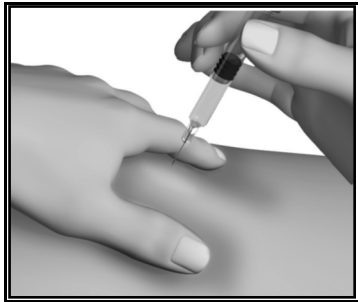


1. Välj ett injektionsställe (lår, mage, armar [överarmens utsida], skinkor). De lämpligaste ställena för injektion är gråmarkerade i bilden. Din läkare kommer att informera dig om möjliga injektionsställen.

OBSERVERA: använd inte områden där du känner knölar, hårda knutor eller smärta. Tala med din läkare om du upptäcker något sådant.

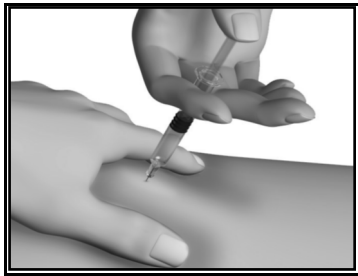


2. Nyp försiktigt ihop huden på det valda injektionsområdet mellan tummen och pekfingeret.



3. Håll sprutan som en penna eller pil och för in nålen i den upphöjda huden så att dess vinkel mot hudytan är mellan 45° och 90°.

För patienter som har lite fett under huden eller som har tunn hud kan en vinkel på 45° vara att föredra.



4. Samtidigt som du håller kvar greppet om huden trycker du på sprutkolven för att injicera läkemedlet långsamt och stadigt hela vägen in.
5. Dra ut nålen, släpp hudvecket och tryck försiktigt med en bomullstuss eller gasväv över injektionsstället under några sekunder. Detta bidrar till att tillsluta den punkterade vävnaden och förhindra läckage. Gnid inte injektionsstället efter injektionen.

Om du behöver ytterligare en injektion för att få den ordinerade dosen tar du fram en ny injektionsflaska med Strensiq och upprepar steg 1 till och med 4.

Steg 5: Kasta resterande material

Samla sprutorna, injektionsflaskorna och nålen i en behållare för vassa föremål. Läkare, apotekspersonal eller sjuksköterska informerar dig om hur du får tillgång till en behållare för vassa föremål.

Om du använt för stor mängd av Strensiq

Om du misstänker att du av misstag har fått en högre dos av Strensiq än den ordinerade, ska du kontakta din läkare för att få råd.

Om du har glömt att ta Strensiq

Injicera inte dubbel dos för att kompensera för glömd dos. Kontakta din läkare för att få råd.

Ytterligare information finns här: strensiqpatient.se



Om du har ytterligare frågor om detta läkemedel, kontakta läkare, apotekspersonal eller sjuksköterska.

4. Eventuella biverkningar

Liksom alla läkemedel kan detta läkemedel orsaka biverkningar, men alla användare behöver inte få dem.

Om du är osäker på vad biverkningarna nedan innebär ska du be läkaren förklara dem för dig.

De allvarligaste biverkningarna som förekommit hos patienter som får asfotas alfa har varit allergiska reaktioner, däribland livshotande allergiska reaktioner som liknat anafylaktiska reaktioner och som krävt medicinsk behandling. Denna biverkning är vanlig (kan förekomma hos upp till 1 av 10 personer). Patienter som fått dessa allvarliga allergiska reaktioner har fått andningssvårigheter, kvävningsskänslor, illamående, svullnad runt ögonen och yrsel. Reaktionerna inträffade inom några minuter efter injektion med asfotas alfa och kan förekomma hos patienter som använt asfotas alfa i mer än ett år. **Om du får något av dessa symtom ska du omedelbart sluta använda Strensiq och söka vård.**

Även andra allergiska reaktioner (överkänslighet) kan vara vanliga och förekomma i form av rodnad (erytem), feber (pyrexia), hudutslag, klåda (pruritus), irritabilitet, illamående, kräkningar, smärta, frossa, domningar i munnen (oral hypestesi), huvudvärk, ansiktsrodnad, snabb puls (takykardi) och hosta. **Om du får något av dessa symtom ska du omedelbart sluta använda Strensiq och söka vård.**

Mycket vanliga: kan förekomma hos fler än 1 av 10 personer

Reaktioner vid injektionsstället under injektionen av läkemedlet eller under timmarna efter injektionen (som kan leda till rodnad, missfärgningar, klåda, smärta, fettkuddar eller minskad mängd fettvävnad under huden, ljusare hudområde [hypopigmentering av huden] och/eller svullnad)

Feber (pyrexia)

Irritabilitet

Hudrodnad (erytem)

Smärta i händer och fötter (smärta i extremiteterna)

Blåmärke (kontusion)

Huvudvärk

Vanliga: kan förekomma hos upp till 1 av 10 personer

Spänd hud, missfärgning av huden

Illamående

Domningar i munnen (oral hypestesi)

Muskelvärk (myalgi)

Ärr

Ökad benägenhet att få blåmärken

Blodvallning

Infektion i huden vid injektionsstället (cellulit vid injektionsstället)

Minskad mängd kalcium i blodet (hypokalcemi)

Njursten (nefrolitiasis)

Rapportering av biverkningar

Om du får biverkningar, tala med läkare, apotekspersonal eller sjuksköterska. Detta gäller även eventuella biverkningar som inte nämns i denna information. Du kan också rapportera biverkningar direkt (se detaljer nedan). Genom att rapportera biverkningar kan du bidra till att öka informationen om läkemedels säkerhet.

Sverige:

Läkemedelsverket

Box 26

751 03 Uppsala

Webbplats: www.lakemedelsverket.se

Finland:

webbplats: www.fimea.fi

Säkerhets- och utvecklingscentret för läkemedelsområdet Fimea
Biverkningsregistret
PB 55
00034 FIMEA

5. Hur Strensiq ska förvaras

Förvara detta läkemedel utom syn- och räckhåll för barn.

Används före utgångsdatum som anges på kartongen och injektionsflaskans etikett efter EXP. Utgångsdatumet är den sista dagen i angiven månad.

Förvaras i kylskåp (2 °C–8 °C).

Får ej frysas.

Förvaras i originalförpackningen. Ljuskänsligt.

Efter att injektionsflaskan öppnats ska läkemedlet användas omedelbart (inom högst 3 timmar vid rumstemperatur, mellan 23 °C och 27 °C).

Läkemedel ska inte kastas i avloppet eller bland hushållsavfall. Fråga apotekspersonalen hur man kastar läkemedel som inte längre används. Dessa åtgärder är till för att skydda miljön.

6. Förpackningens innehåll och övriga upplysningar

Innehållsdeklaration

Den aktiva substansen är asfotas alfa. Varje ml lösning innehåller 100 mg asfotas alfa.

Varje injektionsflaska med 0,8 ml lösning (100 mg/ml) innehåller 80 mg asfotas alfa.

Övriga innehållsämnen är natriumklorid, monobasiskt natriumfosfatmonohydrat, dibasiskt natriumfosfatheptahydrat och vatten för injektionsvätskor.

Läkemedlets utseende och förpackningsstorlekar

Strensiq injektionsvätska, lösning är en klar, svagt opalskimrande eller opalskimrande, färglös till svagt gul vattenliknande lösning i injektionsflaskor innehållande 0,8 ml lösning. Några små genomskinliga eller vita partiklar kan förekomma.

Förpackningsstorlekar om 1 eller 12 injektionsflaskor.

Eventuellt kommer inte alla förpackningsstorlekar att marknadsföras.

Innehavare av godkännande för försäljning

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

Tillverkare

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

Denna bipacksedel ändrades senast juni 2021.

Detta läkemedel har godkänts enligt reglerna om ”godkännande i undantagsfall”. Detta innebär att det inte har varit möjligt att få fullständig information om detta läkemedel eftersom sjukdomen är sällsynt.

Europeiska läkemedelsmyndigheten går varje år igenom eventuell ny information och uppdaterar denna bipacksedel när så behövs.

Övriga informationskällor

Ytterligare information om detta läkemedel finns på Europeiska läkemedelsmyndighetens webbplats <http://www.ema.europa.eu>. Där finns också länkar till andra webbplatser rörande sällsynta sjukdomar och behandlingar.