

Orfadin® 2 mg, 5 mg, 10 mg, 20 mg

| | | | |
|--------------------------|----|--|----|
| BG: Листовка | 2 | IS: Fylgiseðill | 53 |
| CS: Příbalová informace | 6 | IT: Foglio illustrativo | 57 |
| DA: Indlægsseddel | 10 | LT: Pakuotės lapelis | 61 |
| DE: Gebrauchsinformation | 14 | LV: Lietošanas instrukcija | 65 |
| EL: Φύλλο οδηγιών χρήσης | 19 | NL: Bijsluiter | 69 |
| EN: Package leaflet | 24 | NO: Pakningsvedlegg | 73 |
| ES: Prospecto | 28 | PL: Ulotka dołączona do opakowania | 77 |
| ET: Pakendi infoleht | 32 | PT: Folheto informativo | 81 |
| FI: Pakkausseloste | 36 | RO: Prospect | 85 |
| FR: Notice | 40 | SK: Písomná informácia pre používateľa | 89 |
| HR: Uputa o lijeku | 45 | SL: Navodilo za uporabo | 93 |
| HU: Betegtájékoztató | 49 | SV: Bipacksedel | 97 |

Листовка: информация за потребителя**Orfadin 2 mg твърди капсули****Orfadin 5 mg твърди капсули****Orfadin 10 mg твърди капсули****Orfadin 20 mg твърди капсули**

нитисинон (nitisinone)

Прочетете внимателно цялата листовка, преди да започнете да приемате това лекарство, тъй като тя съдържа важна за Вас информация.

- Запазете тази листовка. Може да се наложи да я прочетете отново.
- Ако имате някакви допълнителни въпроси, попитайте Вашия лекар, фармацевт или медицинска сестра.
- Това лекарство е предписано лично на Вас. Не го преотстъпвайте на други хора. То може да им навреди, независимо че признаците на тяхното заболяване са същите като Вашите.
- Ако получите някакви нежелани реакции, уведомете Вашия лекар, фармацевт или медицинска сестра. Това включва и всички възможни нежелани реакции, неописани в тази листовка. Вижте точка 4.

Какво съдържа тази листовка:

1. Какво представлява Orfadin и за какво се използва
2. Какво трябва да знаете, преди да приемете Orfadin
3. Как да приемате Orfadin
4. Възможни нежелани реакции

5. Как да съхранявате Orfadin

6. Съдържание на опаковката и допълнителна информация

1. Какво представлява Orfadin и за какво се използва

Активната съставка на Orfadin е нитисинон. Това лекарство се използва за лечение на рядко заболяване, наречено наследствена тирозинемия тип 1 при възрастни, юноши и деца (във всички възрастови граници).

При това заболяване Вашият организъм не е в състояние да разгражда напълно аминокиселината тирозин (аминокиселините са градивните елементи на нашите протеини), при което се образуват вредни вещества. Тези вещества се натрупват във Вашия организъм. Orfadin блокира разграждането на тирозина и не се образуват вредни вещества.

Докато приемате това лекарство, Вие трябва да спазвате специална диета, защото тирозинът остава в организма. Тази специална диета се основава на ниско съдържание на тирозин и фенилаланин (друга аминокиселина).

2. Какво трябва да знаете, преди да приемете Orfadin**Не приемайте Orfadin**

- ако сте алергични към нитисинон или към някоя от останалите съставки на това лекарство (изброени в точка 6).

Не трябва да кърмите, докато приемате това лекарство, вижте точка „Бременност и кърмене“.

Предупреждения и предпазни мерки

Говорете с Вашия лекар или фармацевт, преди да приемете Orfadin, – Очите Ви ще бъдат прегледани от офталмолог преди лечението и редовно по време на лечението с нитисинон. Ако очите Ви се зачервят или имате някакви други признаци на въздействие върху очите, обърнете се незабавно към Вашия лекар за преглед на очите. Проблемите с очите биха могли да са признак на неподходящ контрол на хранителния режим (вижте точка 4).

По време на лечението ще Ви вземат кръвни проби, за да може Вашият лекар да провери дали лечението е подходящо и да се увери, че няма възможни нежелани реакции, причиняващи нарушения на кръвта.

Вашият черен дроб ще се проверява през редовни интервали, защото заболяването засяга черния дроб.

Вашият лекар трябва да Ви прави контролен преглед на всеки 6 месеца. Ако имате някакви нежелани лекарствени реакции, препоръчва се това да става през по-кратки интервали от време.

Други лекарства и Orfadin

Информирайте Вашия лекар или фармацевт, ако приемате, наскоро сте приемали или е възможно да приемате други лекарства.

Orfadin с храна

Ако в началото на лечението го приемате по време на хранене, препоръчва се да продължите да го приемате по време на хранене през целия курс на лечението.

Бременност и кърмене

Безопасността на това лекарство не е проучена при бременни жени и кърмачки.

Моля обърнете се към Вашия лекар, ако планирате да забременеете. Ако забременеете, трябва да се обърнете веднага към Вашия лекар. Не трябва да кърмите, докато приемате това лекарство, вижте точка „Не приемайте Orfadin“.

Шофиране и работа с машини

Това лекарство повлиява в малка степен способността за шофиране и работа с машини. Въпреки това, при поява на нежелани реакции, повлияващи зрението, не трябва да шофирате или работите с машини, докато се възстанови нормалното Ви зрение (вж. точка 4, „Възможни нежелани реакции“).

3. Как да приемате Orfadin

Винаги приемайте това лекарство точно както Ви е казал Вашият лекар. Ако не сте сигурни в нещо, попитайте Вашия лекар или фармацевт.

Лечението с това лекарство трябва да се започне и наблюдава от лекар с опит в лечението на заболяването (вродена тирозинемия тип 1).

Препоръчителната дневна доза е 1 mg/kg телесно тегло, приложени перорално. Вашият лекар ще коригира дозата индивидуално.

Препоръчително е дозата да се прилага веднъж дневно. Въпреки това, поради ограничените данни при пациенти с телесно тегло <20 kg, в тази популация пациенти се препоръчва общата дневна доза да се раздели на две приложения дневно.

Ако имате проблеми с гълтането на капсулите, можете да отворите

капсулата и да смесите праха с малко количество вода или диетична течна храна точно преди приема.

Ако сте приели повече от необходимата доза Orfadin

Ако сте приели повече от необходимата доза от това лекарство, обърнете се към Вашия лекар или фармацевт, колкото може по-скоро.

Ако сте пропуснали да приемете Orfadin

Не вземайте двойна доза, за да компенсирате пропуснатата доза. Ако сте пропуснали да приемете една доза, свържете се с Вашия лекар или фармацевт.

Ако сте спрели приема на Orfadin

Ако имате впечатлението, че лекарството не действа както трябва, поговорете с Вашия лекар. Не променяйте дозата или не спирайте лечението, без да сте говорили с Вашия лекар.

Ако имате някакви допълнителни въпроси, свързани с употребата на това лекарство, попитайте Вашия лекар, фармацевт или медицинска сестра.

4. Възможни нежелани реакции

Като всички лекарства, това лекарство може да предизвика нежелани реакции, въпреки че не всеки ги получава.

Ако забележите някакви нежелани реакции, свързани с очите, веднага се обърнете към Вашия лекар за изследвания на очите. Лечението с нитисинон води до повишени нива на тирозин в кръвта, което може да причини симптоми, свързани с очите. Честите нежелани реакции, засягащи очите (може да засегнат повече от 1 на 10 пациенти),

причинени от по-високи нива на тирозина, са възпаление на окото (конюнктивит), помътняване и възпаление на роговицата (кератит), чувствителност към светлина (фотофобия) и болки в очите. Възпалението на клепача (блефарит) е нечеста нежелана реакция (може да засегне до 1 на 100 пациенти).

Други чести нежелани реакции

- Намален брой тромбоцити (тромбоцитопения) и бели кръвни клетки (левкопения), недостиг на определени бели кръвни клетки (гранулоцитопения).

Други нечести нежелани реакции

- увеличен брой бели кръвни клетки (левкоцитоза),
- сърбеж (пруритус), възпаление на кожата (ексфолиативен дерматит), обрив.

Съобщаване на нежелани реакции

Ако получите някакви нежелани лекарствени реакции, уведомете Вашия лекар, фармацевт или медицинска сестра. Това включва всички възможни неописани в тази листовка нежелани реакции. Можете също да съобщите нежелани реакции директно чрез Изпълнителна агенция по лекарствата.

ул. „Дамян Груев“ № 8, 1303 София.

Тел.: +35 928903417 уебсайт: www.bda.bg

Като съобщавате нежелани реакции, можете да дадете своя принос за получаване на повече информация относно безопасността на това лекарство.

5. Как да съхранявате Orfadin

Да се съхранява на място, недостъпно за деца.

Не използвайте това лекарство след срока на годност, отбелязан върху бутилката и картонената опаковка след „EXP“ и „Годен до:“. Срокът на годност отговаря на последния ден от посочения месец.

Да се съхранява в хладилник (2°C – 8°C).

Продуктът може да се съхранява за еднократен период от 2 месеца (за 2 mg капсула) или 3 месеца (за 5 mg, 10 mg и 20 mg капсули) при температура под 25°C, след което той трябва да се изхвърли.

Не изхвърляйте лекарства в канализацията или в контейнера за домашни отпадъци.

Попитайте Вашия фармацевт как да изхвърляте лекарства, които вече не използвате. Тези мерки ще спомогнат за опазване на околната среда.

6. Съдържание на опаковката и допълнителна информация

Какво съдържа Orfadin

Активното вещество е нитисинон.

Orfadin 2 mg: Всяка капсула съдържа 2 mg нитисинон.

Orfadin 5 mg: Всяка капсула съдържа 5 mg нитисинон.

Orfadin 10 mg: Всяка капсула съдържа 10 mg нитисинон.

Orfadin 20 mg: Всяка капсула съдържа 20 mg нитисинон.

Другите съставки са:

Капсулно съдържимо: нишесте, прежелатинизирано (царевично)

Състав на капсулата: желатин титанов диоксид (E 171).

Печатно мастило: железен оксид (E 172), шеллак пропиленгликол, амониев хидроксид.

Как изглежда Orfadin и какво съдържа опаковката

Твърдите капсулите са бели, непрозрачни, с отпечатано “NTBC 2 mg”, “NTBC 5 mg”, “NTBC 10 mg” или “NTBC 20 mg” в черно. Капсулата съдържа бял до почти бял прах.

Капсулите са опаковани в пластмасови бутилки със защитени от отваряне капачки. Всяка бутилка съдържа 60 капсули.

Притежател на разрешението за употреба

Swedish Orphan Biovitrum International AB
SE-112 76 Stockholm
Швеция

Производител

Aptek Produktion & Laboratorier AB
Prismavägen 2
SE-141 75 Kungens Kurva
Швеция

Дата на последно преразглеждане на листовката 12/2018

Подробна информация за това лекарство е предоставена на уебсайта на Европейската агенция по лекарствата <http://www.ema.europa.eu>. Посочени са също линкове към други уебсайтове, където може да се намери информация за редки заболявания и лечения.

Příbalová informace: informace pro uživatele

Orfadin 2 mg tvrdé tobolky

Orfadin 5 mg tvrdé tobolky

Orfadin 10 mg tvrdé tobolky

Orfadin 20 mg tvrdé tobolky

nitisinonum

Přečtěte si pozorně celou příbalovou informaci dříve, než začnete tento přípravek užívat, protože obsahuje pro Vás důležité údaje.

- Ponechte si příbalovou informaci pro případ, že si ji budete potřebovat přečíst znovu.
- Máte-li jakékoli další otázky, zeptejte se svého lékaře, lékárníka nebo zdravotní sestry.
- Tento přípravek byl předepsán výhradně Vám. Nedávejte jej žádné další osobě. Mohl by jí ublížit, a to i tehdy, má-li stejné známky onemocnění jako Vy.
- Pokud se u Vás vyskytne kterýkoli z nežádoucích účinků, sdělte to svému lékaři, lékárníkovi nebo zdravotní sestře. Stejně postupujte v případě jakýchkoli nežádoucích účinků, které nejsou uvedeny v této příbalové informaci. Viz bod 4.

Co naleznete v této příbalové informaci

1. Co je Orfadin a k čemu se používá
2. Čemu musíte věnovat pozornost, než začnete Orfadin užívat
3. Jak se Orfadin užívá
4. Možné nežádoucí účinky

5. Jak Orfadin uchovávat

6. Obsah balení a další informace

1. Co je Orfadin a k čemu se používá

Orfadin obsahuje léčivou látku nitisinon. Tento přípravek se užívá k léčbě vzácné nemoci zvané dědičná tyrosinemie typu 1 u dospělých, dospívajících a dětí (jakéhokoli věkového rozmezí).

Při této nemoci není tělo schopno úplně rozložit aminokyselinu tyrosin (aminokyseliny staví naše proteiny) a dochází k tvorbě škodlivých látek. Tyto látky se hromadí ve Vašem těle. Orfadin blokuje rozklad tyrosinu, a brání tak tvorbě těchto škodlivých látek.

Jelikož tyrosin nadále zůstává ve Vašem těle, musíte při užívání tohoto přípravku dodržovat speciální dietu. Tato speciální dieta je založena na nízkém obsahu tyrosinu a fenylalaninu (další aminokyselina).

2. Čemu musíte věnovat pozornost, než začnete Orfadin užívat

Neužívejte Orfadin

- jestliže jste alergický(á) na nitisinon nebo na kteroukoli další složku tohoto přípravku (uvedenou v bodě 6).

Během užívání tohoto přípravku nekojte, viz bod „Těhotenství a kojení“.

Upozornění a opatření

Před užitím přípravku Orfadin se poraďte se svým lékařem nebo lékárníkem,

- Před léčbou nitisinonem a pravidelně během této léčby zkontroluje Vaše oči oftalmolog (oční lékař). Jestliže Vám zrudnou oči nebo se objeví nějaký jiný příznak nepříznivého vlivu na oči, okamžitě požádejte lékaře o vyšetření očí. Oční problémy, viz bod 4, mohou být příznakem

nedostatečné dietní kontroly.

Během léčby Vám budou odebrány krevní vzorky, aby lékař mohl zjistit, zda je Vaše léčba vhodná a zda nedochází k žádným nežádoucím účinkům, které by mohly způsobit krevní onemocnění.

Pravidelně Vám budou kontrolovat játra, neboť na ně má onemocnění vliv.

Každých šest měsíců Vás má vyšetřit lékař. Pokud pociťujete nežádoucí účinky, mají vyšetření probíhat častěji.

Další léčivé přípravky a Orfadin

Informujte svého lékaře nebo lékárníka o všech lécích, které užíváte, které jste v nedávné době užíval(a) nebo které možná budete užívat.

Přípravek Orfadin s jídlem

Pokud začnete léčbu užíváním přípravku spolu s jídlem, doporučujeme přípravek užívat spolu s jídlem po celou dobu léčby.

Těhotenství a kojení

Bezpečnost přípravku tohoto přípravku nebyla u těhotných a kojících žen studována.

Jestliže plánujete těhotenství, sdělte to laskavě svému lékaři. Jestliže otěhotníte, musíte to okamžitě sdělit svému lékaři.

Během užívání tohoto přípravku nekojte, viz bod „Neužívejte Orfadin“.

Řízení dopravních prostředků a obsluha strojů

Tento přípravek má malý vliv na schopnost řídit nebo obsluhovat stroje. Pokud však na sobě pozorujete nežádoucí účinky, které nepříznivě působí na zrak, neřidte ani neobsluhujte stroje, dokud není Váš zrak opět normální (viz bod 4 „Možné nežádoucí účinky“).

3. Jak se Orfadin užívá

Vždy užívejte tento přípravek přesně podle pokynů svého lékaře. Pokud si nejste jistý(á), poraďte se se svým lékařem nebo lékárníkem.

Léčbu tímto přípravkem by měl zahájit a kontrolovat lékař se zkušenostmi s léčbou této nemoci (dědičné tyrosinémie typu 1).

Doporučená celková denní dávka přípravku je 1 mg/kg tělesné hmotnosti podávaná ústy. Váš lékař přizpůsobí dávku individuálně.

Doporučuje se podávat dávku jednou denně. Avšak v důsledku omezených dat u pacientů s tělesnou hmotností <20 kg se u této populace pacientů doporučuje rozdělit celkovou denní dávku do dvou denních dávek.

Máte-li problémy s polykáním tobolek, můžete tobolku otevřít a rozmíchat prášek v malém množství vody či předepsané diety těsně před požitím.

Jestliže jste užil(a) více Orfadinu, než jste měl(a)

Jestliže jste užil(a) více tohoto přípravku, než jste měl(a), co nejdříve kontaktujte svého lékaře nebo lékárníka.

Jestliže jste zapomněl(a) užít Orfadin

Nezdvojnásobujte následující dávku, abyste nahradil(a) vynechanou dávku. Jestliže jste zapomněl(a) užít dávku, sdělte to svému lékaři nebo lékárníkovi.

Jestliže jste přestal(a) užívat přípravek Orfadin

Jestliže máte dojem, že přípravek má nedostatečný účinek, kontaktujte svého lékaře. Neměňte dávkování léku ani nezastavujte užívání Orfadinu, aniž byste to konzultovali s Vaším lékařem.

Máte-li jakékoli další otázky týkající se užívání tohoto přípravku, zeptejte se svého lékaře, lékárníka nebo zdravotní sestry.

4. Možné nežádoucí účinky

Podobně jako všechny léky může mít i tento přípravek nežádoucí účinky, které se ale nemusí vyskytnout u každého.

Pokud zaznamenáte jakékoli nežádoucí účinky, které se týkají očí, ihned si s Vaším lékařem domluvíte oční prohlídku. Léčba pomocí nitisinonu vede k vyšším hladinám tyrosinu v krvi, což může vést k příznakům souvisejícím s očima. Mezi časté nežádoucí účinky související s očima (mohou se vyskytnout u více než 1 z 10 uživatelů) způsobené vyššími hladinami tyrosinu patří zánět oka (zánět spojivek), zákal a zánět rohovky (keratitida), citlivost na světlo (fotofobie) a bolest oka. Zánět očního víčka (blefaritida) je méně častým nežádoucím účinkem (může se vyskytnout až u 1 ze 100 uživatelů).

Jiné časté nežádoucí účinky

- Snížený počet krevních destiček (trombocytopenie) a bílých krvinek (leukopenie), nedostatek určitých bílých krvinek (granulocytopenie).

Jiné méně časté nežádoucí účinky

- zvýšený počet bílých krvinek (leukocytóza),
- svědění (pruritus), kožní zánět (exfoliativní dermatitida), vyrážka.

Hlášení nežádoucích účinků

Pokud se u Vás vyskytne kterýkoli z nežádoucích účinků, sdělte to svému lékaři, lékárníkovi nebo zdravotní sestře. Stejně postupujte v případě jakýchkoli nežádoucích účinků, které nejsou uvedeny v této příbalové informaci. Nežádoucí účinky můžete hlásit také přímo na adresu:

Státní ústav pro kontrolu léčiv,
Šrobárova 48, 100 41 Praha 10

www.sukl.cz/nahlasit-nezadouci-ucinek.

Nahlášením nežádoucích účinků můžete přispět k získání více informací o bezpečnosti tohoto přípravku.

5. Jak Orfadin uchovávat

Uchovávejte tento přípravek mimo dohled a dosah dětí.

Nepoužívejte tento přípravek po uplynutí doby použitelnosti uvedené na lahvičce a krabičce za „EXP“. Doba použitelnosti se vztahuje k poslednímu dni uvedeného měsíce.

Uchovávejte v chladničce (2 °C – 8 °C).

Přípravek může být uchováván maximálně 2 měsíce (u tobolek síly 2 mg) nebo 3 měsíce (u tobolek sil 5 mg, 10 mg a 20 mg) při teplotě nepřesahující 25 °C, ale poté se musí zlikvidovat.

Vyjímáte-li přípravek z chladničky, nezapomeňte na nálepce lahvičky vyznačit datum.

Nevyhazujte žádné léčivé přípravky do odpadních vod nebo domácího odpadu. Zeptejte se svého lékárníka, jak naložit s přípravky, které již nepoužíváte. Tato opatření pomáhají chránit životní prostředí.

6. Obsah balení a další informace

Co Orfadin obsahuje

Léčivou látkou je nitisinonum.

Orfadin 2 mg: Jedna tobolka obsahuje nitisinonum 2 mg.

Orfadin 5 mg: Jedna tobolka obsahuje nitisinonum 5 mg.

Orfadin 10 mg: Jedna tobolka obsahuje nitisinonum 10 mg.

Orfadin 20 mg: Jedna tobolka obsahuje nitisinonum 20 mg.

Dalšími složkami jsou:

Obsah tobolek: předbobtnalý kukuřičný škrob.

Obal tobolky: želatina, oxid titaničitý (E 171).

Potisk: černý oxid železitý (E 172), šelak, propylenglykol, koncentrovaný roztok amoniaku.

Jak Orfadin vypadá a co obsahuje toto balení

Tvrdé tobolky jsou bílé, neprůsvitné, tvrdé a vyrobené z želatiny, potištěné černě nápisem „NTBC“ a označením síly „2 mg“, „5 mg“, „10 mg“ nebo „20 mg“. Tobolky obsahují bílý až téměř bílý prášek.

Tobolky se dodávají v plastových lahvičkách s víčkem odolným proti zneužití. Jedna lahvička obsahuje 60 tobolek.

Držitel rozhodnutí o registraci

Swedish Orphan Biovitrum International AB
SE-112 76 Stockholm
Švédsko

Výrobce

Apotek Produktion & Laboratorier AB
Prismavägen 2
SE-141 75 Kungens Kurva
Švédsko

Tato příbalová informace byla naposledy revidována 12/2018

Podrobné informace o tomto léčivém přípravku jsou k dispozici na webových stránkách Evropské agentury pro léčivé přípravky <http://www.ema.europa.eu>. Na těchto stránkách naleznete též odkazy na

další webové stránky týkající se vzácných onemocnění a jejich léčby.

Indlægsseddel: Information til brugeren

Orfadin 2 mg hårde kapsler

Orfadin 5 mg hårde kapsler

Orfadin 10 mg hårde kapsler

Orfadin 20 mg hårde kapsler

nitisonon

Læs denne indlægsseddel grundigt, inden De begynder at tage dette lægemiddel, da den indeholder vigtige oplysninger.

- Gem indlægssedlen. De kan få brug for at læse den igen.
- Spørg lægen, apotekspersonalet eller sundhedspersonalet, hvis der er mere, De vil vide.
- Lægen har ordineret Orfadin til Dem personligt. Lad derfor være med at give medicinen til andre. Det kan være skadeligt for andre, selvom de har de samme symptomer, som De har.
- Kontakt lægen, apotekspersonalet eller sundhedspersonalet, hvis en bivirkning bliver værre, eller De får bivirkninger, som ikke er nævnt her. Se punkt 4.

Se den nyeste indlægsseddel på www.indlaegsseddel.dk

Oversigt over indlægssedlen

1. Virkning og anvendelse
2. Det skal De vide, før De begynder at tage Orfadin
3. Sådan skal De tage Orfadin
4. Bivirkninger
5. Opbevaring
6. Pakningsstørrelser og yderligere oplysninger

1. Virkning og anvendelse

Det aktive stof i Orfadin er nitisonon. Lægemidlet anvendes til behandling af en sjælden sygdom, der kaldes arvelig tyrosinæmi type 1 hos voksne, unge og børn (i alle aldersgrupper).

Denne sygdom er kendetegnet ved, at kroppen ikke er i stand til fuldstændig at nedbryde aminosyren tyrosin (aminosyrer er de byggesten, som proteiner består af), hvilket medfører, at der dannes en række skadelige stoffer. Disse stoffer ophobes i kroppen. Orfadin blokerer nedbrydningen af tyrosin, og de skadelige stoffer dannes derfor ikke.

De skal følge en speciel diæt, når De tager lægemidlet, fordi tyrosin forbliver i kroppen. Denne særlige diæt er baseret på et lavt indhold af tyrosin og fenyylalanin (en anden aminosyre).

2. Det skal De vide, før De begynder at tage Orfadin

Tag ikke Orfadin

- hvis De er allergisk over for nitisonon eller et af de øvrige indholdsstoffer i Orfadin (angivet i punkt 6).

De må ikke amme, mens De tager dette lægemiddel, se punktet "Graviditet og amning".

Advarsler og forsigtighedsregler

Kontakt lægen eller apoteketspersonalet, før De tager Orfadin.

- Deres øjne vil blive kontrolleret af en oftalmolog inden og med regelmæssige mellemrum under behandlingen med nitisonon. Hvis De får røde øjne eller andre tegn på påvirkninger på øjnene, skal De straks kontakte Deres læge for en øjenundersøgelse. Problemer med øjnene, se punkt 4, kan være et tegn på utilstrækkelig kontrol med kosten.

Under behandlingen vil der blive taget blodprøver, for at Deres læge kan kontrollere, om behandlingen er tilstrækkelig, og for at sikre, at der ikke er nogen mulige bivirkninger, der medfører sygdomme i blodet.

Deres lever vil blive kontrolleret med regelmæssige mellemrum, fordi sygdommen påvirker leveren.

Opfølgning skal foretages af Deres læge hver 6. måned. Hvis De oplever bivirkninger, anbefales kortere intervaller.

Brug af anden medicin sammen med Orfadin

Fortæl det altid til lægen eller apotekspersonalet, hvis De tager anden medicin eller har gjort det for nylig.

Brug af Orfadin sammen med mad

Hvis De begynder med at tage behandlingen sammen med mad, anbefales det at fortsætte med at tage det sammen med mad igennem hele behandlingsforløbet.

Graviditet og amning

Sikkerheden ved lægemidlet er ikke blevet undersøgt hos gravide og ammende kvinder. Kontakt Deres læge, hvis De planlægger at blive gravid. Hvis De bliver gravid, bør De straks kontakte Deres læge. Lad være med at amme, når De tager dette lægemiddel, se punktet "Tag ikke Orfadin".

Trafik- og arbejdssikkerhed

Lægemidlet påvirker i mindre grad evnen til at føre motorkøretøj og betjene maskiner. Hvis De imidlertid oplever bivirkninger, der påvirker synet, bør De ikke køre bil eller betjene maskiner, før synet igen er normalt (se punkt 4 "Bivirkninger").

3. Sådan skal De tage Orfadin

Tag altid lægemidlet nøjagtigt efter lægens anvisning. Er De i tvivl, så spørg lægen eller apotekspersonalet.

Behandling med lægemidlet skal startes og overvåges af en læge, der har erfaring med behandling af sygdommen (arvelig tyrosinæmi type 1).

Den anbefalede totale daglige dosis er 1 mg/kg legemsvægt taget oralt (gennem munden). Lægen vil justere dosis individuelt.

Det anbefales at tage dosis én gang dagligt. Da der imidlertid kun foreligger begrænsede data for patienter, der vejer under 20 kg, anbefales det at dele den totale daglige dosis på to daglige doser hos denne patientpopulation.

Hvis De har problemer med at synke kapslerne, kan De åbne kapslen og blande pulveret med en lille smule vand eller diætpulver lige inden indtagelse.

Hvis De har taget for meget Orfadin

Hvis De har taget mere af dette lægemiddel, end De bør, skal De kontakte Deres læge eller apotek så hurtigt som muligt.

Hvis De har glemt at tage Orfadin

De må ikke tage en dobbeltdosis som erstatning for den glemte dosis. Kontakt Deres læge eller apoteket, hvis De har glemt at tage en dosis.

Hvis De holder op med at tage Orfadin

Hvis De har indtryk af, at lægemidlet ikke virker korrekt, så tal med Deres læge. De må ikke ændre dosis eller stoppe behandlingen uden at have talt med Deres læge.

Spørg lægen eller apotekspersonalet, hvis der er noget, De er i tvivl om.

4. Bivirkninger

Dette lægemiddel kan som al anden medicin give bivirkninger, men ikke alle får bivirkninger.

Hvis De bemærker nogen form for bivirkninger med forbindelse til øjnene, skal De straks kontakte Deres læge med henblik på en øjenundersøgelse.

Behandling med nitisinon fører til forhøjede tyrosinniveauer i blodet, hvilket kan give anledning til symptomer i forbindelse med øjnene.

Almindelige bivirkninger med forbindelse til øjnene (kan ramme flere end 1 ud af 10 personer), og som skyldes forhøjede tyrosinniveauer, omfatter øjenbetændelse (bindehindebetændelse – konjunktivitis), uklarhed og betændelse i hornhinden (keratitis), lysfølsomhed (fotofobi) og øjensmerter. Øjenlågsbetændelse (blepharitis) er en ikke almindelig bivirkning (kan ramme op til 1 ud af 10 personer).

Andre almindelige bivirkninger

- Nedsat antal blodplader (trombocytopeni) og hvide blodlegemer (leukopeni), mangel på visse hvide blodlegemer (granulocytopeni).

Andre ikke almindelige bivirkninger

- Øget antal hvide blodlegemer (leukocytose)
- Kløen (pruritus), betændelse i huden (eksfoliativ dermatitis), udslæt.

Indberetning af bivirkninger

Hvis De oplever bivirkninger, bør De tale med Deres læge, sygeplejerske eller apoteket. Dette gælder også mulige bivirkninger, som ikke er medtaget i denne indlægsseddel. De eller Deres pårørende kan også indberette bivirkninger direkte til Lægemiddelstyrelsen via

Lægemiddelstyrelsen, Axel Heides Gade 1, DK-2300 København S.

www.meldenbivirkning.dk. E-mail: dkma@dkma.dk

Ved at indrapportere bivirkninger kan De hjælpe med at fremskaffe mere information om sikkerheden af dette lægemiddel.

5. Opbevaring

Opbevar lægemidlet utilgængeligt for børn.

Brug ikke lægemidlet efter den udløbsdato, der står på pakningen efter EXP. Udløbsdatoen er den sidste dag i den nævnte måned.

Opbevares i køleskab (2 °C – 8 °C).

Dette lægemiddel kan opbevares i en enkelt periode på 2 måneder (for kapsler på 2 mg) og 3 måneder (for kapsler på 5 mg, 10 mg og 20 mg) ved en temperatur ikke over 25 °C. Herefter skal det kasseres.

Glem ikke at mærke flasken med datoen for, hvornår den fjernes fra køleskabet.

Spørg på apoteket, hvordan De skal bortskaffe medicinrester. Af hensyn til miljøet må De ikke smide medicinrester i afløbet, toilettet eller skraldespanden.

6. Pakningsstørrelser og yderligere oplysninger

Orfadin indeholder:

Aktivt stof: nitisinon.

Orfadin 2 mg: Hver kapsel indeholder 2 mg nitisinon.

Orfadin 5 mg: Hver kapsel indeholder 5 mg nitisinon.

Orfadin 10 mg: Hver kapsel indeholder 10 mg nitisinon.

Orfadin 20 mg: Hver kapsel indeholder 20 mg nitisinon.

Øvrige indholdsstoffer:

Kapslens indhold: Stivelse prægelatiniseret (fra majs)

Kapselskallen: gelatine, titandioxid (E 171).

Trykfarve: jernoxid (E 172), shellac, propylenglycol, ammoniumhydroxid.

Udseende og pakningsstørrelser

Kapslerne er hvide, ugenomsigtige, hårde og lavet af gelatine, påtrykt "NTBC" og styrken "2 mg", "5 mg", "10 mg" eller "20 mg" i sort. Kapslen indeholder et hvidt til hvidligt pulver.

Kapslerne er pakket i plasticflasker med anbrudssikrede lukninger. Hver flaske indeholder 60 kapsler.

Indehaver af markedsføringstilladelsen

Swedish Orphan Biovitrum International AB

SE-112 76 Stockholm

Sverige

Fremstiller

Apotek Produktion & Laboratorier AB

Prismavägen 2

SE-141 75 Kungens Kurva

Sverige

Denne indlægsseddel blev senest ændret 12/2018

De kan finde yderligere oplysninger om Orfadin på Det Europæiske Lægemiddelagenturs hjemmeside <http://www.ema.europa.eu>. Der er også links til andre websteder om sjældne sygdomme og om, hvordan de behandles.

Gebrauchsinformation: Information für Anwender**Orfadin 2 mg Hartkapseln****Orfadin 5 mg Hartkapseln****Orfadin 10 mg Hartkapseln****Orfadin 20 mg Hartkapseln**

Nitisinon

Lesen Sie die gesamte Packungsbeilage sorgfältig durch, bevor Sie mit der Einnahme dieses Arzneimittels beginnen, denn sie enthält wichtige Informationen.

- Heben Sie die Packungsbeilage auf. Vielleicht möchten Sie diese später nochmals lesen.
- Wenn Sie weitere Fragen haben, wenden Sie sich bitte an Ihren Arzt, Apotheker oder an das medizinische Fachpersonal.
- Dieses Arzneimittel wurde Ihnen persönlich verschrieben. Geben Sie es nicht an Dritte weiter. Es kann anderen Menschen schaden, auch wenn diese die gleichen Beschwerden haben wie Sie.
- Wenn Sie Nebenwirkungen bemerken, wenden Sie sich an Ihren Arzt, Apotheker oder an das medizinische Fachpersonal. Dies gilt auch für Nebenwirkungen, die nicht in dieser Packungsbeilage angegeben sind. Siehe Abschnitt 4.

Was in dieser Packungsbeilage steht

1. Was ist Orfadin und wofür wird es angewendet?
2. Was sollten Sie vor der Einnahme von Orfadin beachten?
3. Wie ist Orfadin einzunehmen?

4. Welche Nebenwirkungen sind möglich?

5. Wie ist Orfadin aufzubewahren?

6. Inhalt der Packung und weitere Informationen

1. Was ist Orfadin und wofür wird es angewendet?

Der Wirkstoff von Orfadin ist Nitisinon. Dieses Arzneimittel wird zur Behandlung einer seltenen Erkrankung eingesetzt, die bei Erwachsenen, Jugendlichen und Kindern (alle Altersgruppen) als angeborene Tyrosinämie Typ 1 bezeichnet wird.

Bei dieser Erkrankung kann Ihr Körper die Aminosäure Tyrosin (Aminosäuren sind die Bausteine unserer Proteine) nicht vollständig abbauen. Dies führt zur Bildung von schädlichen Stoffen, die sich in Ihrem Körper anreichern. Orfadin blockiert den Abbau von Tyrosin, und somit werden die schädlichen Stoffe nicht gebildet.

Während der Behandlung mit diesem Arzneimittel müssen Sie eine spezielle Diät einhalten, da das Tyrosin nun im Körper verbleibt. Diese spezielle Diät basiert auf einer eingeschränkten Zufuhr von Tyrosin und Phenylalanin (einer weiteren Aminosäure).

2. Was sollten Sie vor der Einnahme von Orfadin beachten?**Orfadin darf nicht eingenommen werden,**

- wenn Sie allergisch gegen Nitisinon oder einen der in Abschnitt 6 genannten sonstigen Bestandteile dieses Arzneimittels sind.

Sie dürfen nicht stillen, während Sie dieses Arzneimittel einnehmen, siehe Abschnitt „Schwangerschaft und Stillzeit“.

Warnhinweise und Vorsichtsmaßnahmen

Bitte sprechen Sie mit Ihrem Arzt oder Apotheker, bevor Sie Orfadin einnehmen.

- Ein Augenarzt wird vor Beginn der Behandlung mit Nitisinon und danach in regelmäßigen Abständen Ihre Augen untersuchen. Wenn Sie rote Augen oder andere Anzeichen von Wirkungen auf die Augen feststellen, wenden Sie sich unverzüglich an Ihren Arzt, um eine Augenuntersuchung zu veranlassen. Augenprobleme könnten darauf hindeuten, dass die Ernährungsbeschränkungen nicht ausreichend sind (siehe Abschnitt 4).

Während der Behandlung werden Blutproben entnommen, damit Ihr Arzt prüfen kann, ob die Behandlung ausreichend ist und um sicherzustellen, dass keine möglichen Nebenwirkungen auftreten die zu Bluterkrankungen führen können.

Ihre Leber wird in regelmäßigen Abständen untersucht werden, da die Erkrankung die Leber schädigt.

Alle 6 Monate ist eine Kontrolle durch Ihren Arzt erforderlich. Beim Auftreten etwaiger Nebenwirkungen werden häufigere Kontrollen empfohlen.

Einnahme von Orfadin zusammen mit anderen Arzneimitteln

Informieren Sie Ihren Arzt oder Apotheker, wenn Sie andere Arzneimittel einnehmen, kürzlich andere Arzneimittel eingenommen haben oder beabsichtigen andere Arzneimittel einzunehmen.

Einnahme von Orfadin zusammen mit Nahrungsmitteln

Wird das Arzneimittel beim ersten Mal gemeinsam mit einer Mahlzeit eingenommen, so wird empfohlen, dies beizubehalten.

Schwangerschaft und Stillzeit

Die Sicherheit dieses Arzneimittels wurde nicht an schwangeren und stillenden Frauen untersucht. Sprechen Sie bitte mit Ihrem Arzt, wenn Sie eine Schwangerschaft planen. Sollten Sie schwanger werden, müssen Sie sich unverzüglich an Ihren Arzt wenden.

Sie dürfen nicht stillen, während Sie dieses Arzneimittel einnehmen (siehe Abschnitt „Orfadin darf nicht eingenommen werden“).

Verkehrstüchtigkeit und Fähigkeit zum Bedienen von Maschinen

Dieses Arzneimittel hat geringen Einfluss auf die Verkehrstüchtigkeit und die Fähigkeit zum Bedienen von Maschinen. Wenn Sie allerdings Nebenwirkungen mit Beeinträchtigung der Sehkraft bemerken, sollten Sie weder ein Fahrzeug führen, noch Maschinen bedienen, bis sich Ihre Sehkraft wieder normalisiert hat (siehe Abschnitt 4 „Welche Nebenwirkungen sind möglich?“).

3. Wie ist Orfadin einzunehmen?

Nehmen Sie dieses Arzneimittel immer genau nach Absprache mit Ihrem Arzt ein. Fragen Sie bei Ihrem Arzt oder Apotheker nach, wenn Sie sich nicht sicher sind.

Die Behandlung mit diesem Arzneimittel sollte von einem Arzt eingeleitet und überwacht werden, der über Erfahrungen in der Behandlung der Erkrankung (hereditäre Tyrosinämie Typ 1) verfügt.

Die empfohlene Tagesdosis beträgt 1 mg pro kg Körpergewicht zum Einnehmen. Ihr Arzt wird die Dosis individuell anpassen. Es wird empfohlen, die Dosis einmal täglich anzuwenden. Da jedoch von Patienten mit einem Körpergewicht < 20 kg nur begrenzt Daten vorliegen,

wird empfohlen, die Tagesgesamtdosis bei diesen Patienten auf zwei tägliche Gaben aufzuteilen.

Wenn Sie Probleme haben, die Kapseln zu schlucken, können Sie die Kapsel öffnen und das Pulver in etwas Wasser oder Diätflüssigkeit unmittelbar vor der Einnahme auflösen.

Wenn Sie eine größere Menge von Orfadin eingenommen haben, als Sie sollten

Wenn Sie eine größere Menge dieses Arzneimittels eingenommen haben, als Sie sollten, wenden Sie sich bitte umgehend an Ihren Arzt oder Apotheker.

Wenn Sie die Einnahme von Orfadin vergessen haben

Nehmen Sie nicht die doppelte Dosis ein, wenn Sie die vorherige Einnahme vergessen haben. Sollten Sie die Einnahme vergessen haben, so wenden Sie sich bitte an Ihren Arzt oder Apotheker.

Wenn Sie die Einnahme von Orfadin abbrechen

Bitte sprechen Sie mit Ihrem Arzt, wenn Sie den Eindruck haben, dass das Arzneimittel nicht richtig wirkt. Ändern Sie die Dosis nicht oder brechen Sie die Behandlung nicht ab, ohne mit Ihrem Arzt gesprochen zu haben.

Wenn Sie weitere Fragen zur Einnahme dieses Arzneimittels haben, wenden Sie sich an Ihren Arzt, Apotheker oder an das medizinische Fachpersonal.

4. Welche Nebenwirkungen sind möglich?

Wie alle Arzneimittel kann auch dieses Arzneimittel Nebenwirkungen haben, die aber nicht bei jedem auftreten müssen.

Sollten Sie irgendwelche Nebenwirkungen an Ihren Augen bemerken, wenden Sie sich unverzüglich an Ihren Arzt, um eine Augenuntersuchung zu veranlassen. Die Nitisinonbehandlung geht mit erhöhten Tyrosinkonzentrationen im Blut einher die Augenbeschwerden verursachen können. Häufige Nebenwirkungen des Auges (1 bis 10 Behandelte von 100) infolge erhöhter Tyrosinkonzentrationen sind Augenentzündung (Konjunktivitis), Hornhauttrübungen und Hornhautentzündung (Keratitis), Lichtempfindlichkeit (Photophobie) und Augenschmerzen. Eine Entzündung der Augenlider (Blepharitis) tritt gelegentlich auf (1 bis 10 Behandelte von 1.000).

Sonstige häufige Nebenwirkungen

- Verringerte Anzahl von Thrombozyten (Thrombozytopenie) und Leukozyten (Leukopenie), Verminderung der Granulozyten (Granulozytopenie).

Sonstige gelegentliche Nebenwirkungen

- Erhöhte Anzahl von weißen Blutkörperchen (Leukozytose)
- Juckreiz (Pruritus), Hautentzündung (Dermatitis exfoliativa), Hautausschlag

Meldung von Nebenwirkungen

Wenn Sie Nebenwirkungen bemerken, wenden Sie sich an Ihren Arzt, Apotheker oder an das medizinische Fachpersonal. Dies gilt auch für Nebenwirkungen, die nicht in dieser Packungsbeilage angegeben sind. Sie können Nebenwirkungen auch direkt anzeigen über:

Deutschland: Bundesinstitut für Arzneimittel und Medizinprodukte
Abt. Pharmakovigilanz, Kurt-Georg-Kiesinger-Allee 3, D-53175 Bonn

Website: <http://www.bfarm.de>

Österreich: Bundesamt für Sicherheit im Gesundheitswesen,
Traisengasse 5, 1200 Wien, ÖSTERREICH

Fax: + 43 (0) 50 555 36207 Website: <http://www.basg.gv.at/>

Indem Sie Nebenwirkungen melden können Sie dazu beitragen, dass mehr Informationen über die Sicherheit dieses Arzneimittels zur Verfügung gestellt werden.

5. Wie ist Orfadin aufzubewahren?

Bewahren Sie dieses Arzneimittel für Kinder unzugänglich auf.

Sie dürfen dieses Arzneimittel nach dem auf der Flasche nach „EXP“ und dem Umkarton nach „Verwendbar bis“ angegebenen Verfallsdatum nicht mehr verwenden. Das Verfallsdatum bezieht sich auf den letzten Tag des angegebenen Monats.

Im Kühlschrank lagern (2 °C – 8 °C).

Das Arzneimittel kann einmalig für 2 Monate (für 2 mg Kapseln) oder 3 Monate (für 5 mg, 10 mg und 20 mg Kapseln) bei einer Temperatur von nicht über 25°C gelagert werden, danach muss es entsorgt werden.

Vergessen Sie nicht das Datum der Entnahme aus dem Kühlschrank auf der Flasche zu notieren.

Entsorgen Sie Arzneimittel nicht im Abwasser oder Haushaltsabfall. Fragen Sie Ihren Apotheker wie das Arzneimittel zu entsorgen ist wenn Sie es nicht mehr verwenden. Sie tragen damit zum Schutz der Umwelt bei.

6. Inhalt der Packung und weitere Informationen

Was Orfadin enthält

Der Wirkstoff ist Nitisinon.

Orfadin 2 mg: Jede Kapsel enthält 2 mg Nitisinon.

Orfadin 5 mg: Jede Kapsel enthält 5 mg Nitisinon.

Orfadin 10 mg: Jede Kapsel enthält 10 mg Nitisinon.

Orfadin 20 mg: Jede Kapsel enthält 20 mg Nitisinon.

Die sonstigen Bestandteile sind:

Kapselinhalt: Vorverkleisterte Stärke (Mais)

Kapselhülle: Gelatine, Titandioxid (E 171)

Aufdruck: Eisenoxid (E 172), Schellack, Propylenglycol, Ammoniumhydroxid

Wie Orfadin aussieht und Inhalt der Packung

Die Hartkapseln sind weiß, undurchsichtig, bedruckt mit „NTBC“ und der Stärke „2 mg“, „5 mg“, „10 mg“ oder „20 mg“ in Schwarz. Die Kapsel enthält ein weißes bis weißliches Pulver.

Die Kapseln sind in Kunststoffflaschen mit manipulationssicherem Verschluss verpackt. Jede Flasche enthält 60 Kapseln.

Pharmazeutischer Unternehmer

Swedish Orphan Biovitrum International AB
SE-112 76 Stockholm
Schweden

Hersteller

Apotek Produktion & Laboratorier AB
Prismavägen 2, SE-141 75 Kungens Kurva
Schweden

Diese Packungsbeilage wurde zuletzt überarbeitet im 12/2018

Ausführliche Informationen zu diesem Arzneimittel sind auf den Internetseiten der Europäischen Arzneimittel-Agentur <http://www.ema.europa.eu/> verfügbar. Sie finden dort auch Links zu anderen Internetseiten über seltene Erkrankungen und Behandlungen.

Φύλλο οδηγιών χρήσης: Πληροφορίες για τον χρήστη**Σκληρά καψάκια Orfadin 2 mg****Σκληρά καψάκια Orfadin 5 mg****Σκληρά καψάκια Orfadin 10 mg****Σκληρά καψάκια Orfadin 20 mg**

nitisinone

Διαβάστε προσεκτικά ολόκληρο το φύλλο οδηγιών χρήσης πριν αρχίσετε να παίρνετε αυτό το φάρμακο, διότι περιλαμβάνει σημαντικές πληροφορίες για σας.

- Φυλάξτε αυτό το φύλλο οδηγιών χρήσης. Ίσως χρειαστεί να το διαβάσετε ξανά.
- Εάν έχετε περαιτέρω απορίες, ρωτήστε τον γιατρό, τον φαρμακοποιό ή τον νοσοκόμο σας.
- Η συνταγή για αυτό το φάρμακο χορηγήθηκε για σας. Δεν πρέπει να δώσετε το φάρμακο σε άλλους. Μπορεί να τους προκαλέσει βλάβη, ακόμα και όταν τα συμπτώματα της ασθένειάς τους είναι ίδια με τα δικά σας.
- Εάν παρατηρήσετε κάποια ανεπιθύμητη ενέργεια, ενημερώστε τον γιατρό, τον φαρμακοποιό ή τον νοσοκόμο σας. Αυτό ισχύει και για κάθε πιθανή ανεπιθύμητη ενέργεια που δεν αναφέρεται στο παρόν φύλλο οδηγιών χρήσης. Βλέπε παράγραφο 4.

Τι περιέχει το παρόν φύλλο οδηγιών:

1. Τι είναι το Orfadin και ποια είναι η χρήση του
2. Τι πρέπει να γνωρίζετε πριν πάρετε το Orfadin
3. Πώς να πάρετε το Orfadin
4. Πιθανές ανεπιθύμητες ενέργειες

5. Πώς να φυλάσσετε το Orfadin

6. Περιεχόμενα της συσκευασίας και λοιπές πληροφορίες

1. Τι είναι το Orfadin και ποια είναι η χρήση του

Το ενεργό συστατικό του Orfadin είναι η nitisinone. Αυτό το φάρμακο χρησιμοποιείται για τη θεραπεία μιας σπάνιας ασθένειας που ονομάζεται κληρονομική τυροσιναιμία τύπου 1 σε ενήλικες, εφήβους και παιδιά (σε οποιοδήποτε ηλικιακό εύρος).

Στην ασθένεια αυτή, ο οργανισμός σας δε μπορεί να διασπάσει εντελώς το αμινοξύ που ονομάζεται τυροσίνη (τα αμινοξέα είναι δομικά στοιχεία των πρωτεϊνών μας), το οποίο παράγει βλαβερές ουσίες. Αυτές οι ουσίες συσσωρεύονται στον οργανισμό σας. Το Orfadin εμποδίζει τη διάσπαση της τυροσίνης και δε σχηματίζονται οι βλαβερές ουσίες.

Πρέπει να ακολουθείτε ειδική διαίτα όταν λαμβάνετε αυτό το φάρμακο, διότι η τυροσίνη θα παραμείνει στον οργανισμό σας. Αυτή η ειδική διαίτα βασίζεται σε χαμηλό περιεχόμενο τυροσίνης και φαινυλαλανίνης (ένα άλλο αμινοξύ).

2. Τι πρέπει να γνωρίζετε πριν πάρετε το Orfadin**Μην πάρετε το Orfadin**

- σε περίπτωση αλλεργίας στη nitisinone ή σε οποιοδήποτε άλλο από τα συστατικά αυτού του φαρμάκου (αναφέρονται στην παράγραφο 6).

Μη θηλάζετε όταν λαμβάνετε αυτό το φάρμακο, βλ. παράγραφο «Κύηση και θηλασμός».

Προειδοποιήσεις και προφυλάξεις

Απευθυνθείτε στον γιατρό, τον φαρμακοποιό ή τον νοσοκόμο σας πριν πάρετε το Orfadin.

- Τα μάτια σας θα ελέγχονται από οφθαλμίατρο πριν την έναρξη και τακτικά κατά τη διάρκεια της θεραπείας με nitisinohe. Σε περίπτωση που κοκκινίσουν τα μάτια σας ή παρουσιαστούν άλλες επιδράσεις στα μάτια σας, ενημερώστε αμέσως τον γιατρό σας για να προβεί σε οφθαλμολογική εξέταση. Τα οφθαλμολογικά προβλήματα, βλ. παράγραφο 4, μπορεί να είναι ένδειξη ανεπαρκούς ρύθμισης της διαίτας.

Κατά τη θεραπεία, θα γίνει αιμοληψία προκειμένου να ελεγχθεί ο γιατρός σας εάν είναι επαρκής η θεραπεία, αλλά και να βεβαιωθεί ότι δεν υπάρχουν πιθανές παρενέργειες που προκαλούν αιματολογικές διαταραχές.

Θα γίνει εξέταση του ήπατός σας σε τακτικά χρονικά διαστήματα διότι η ασθένεια επηρεάζει το ήπαρ.

Η παρακολούθηση από τον γιατρό σας θα πρέπει να πραγματοποιείται κάθε 6 μήνες. Εάν αντιμετωπίσετε τυχόν παρενέργειες, συνηθίζονται συχνότερα διαστήματα.

Άλλα φάρμακα και Orfadin

Ενημερώστε τον γιατρό ή τον φαρμακοποιό σας εάν παίρνετε, έχετε πρόσφατα πάρει ή μπορεί να πάρετε άλλα φάρμακα.

Το Orfadin με τροφή

Εάν ξεκινήσετε τη θεραπεία μαζί με τροφή, συνιστάται να συνεχίσετε αυτόν τον τρόπο λήψης για όλη τη διάρκεια της θεραπείας.

Κύηση και θηλασμός

Δεν έχει μελετηθεί η ασφάλεια αυτού του φαρμάκου σε έγκυες και θηλάζουσες γυναίκες.

Ενημερώστε τον γιατρό σας αν σχεδιάζετε να μείνετε έγκυος. Αν μείνετε έγκυος, επικοινωνήστε αμέσως με τον γιατρό σας.

Μη θηλάζετε όταν λαμβάνετε αυτό το φάρμακο, βλ. παράγραφο «Μην πάρετε το Orfadin».

Οδήγηση και χειρισμός μηχανημάτων

Αυτό το φάρμακο έχει μικρή επίδραση στην ικανότητα οδήγησης και χειρισμού μηχανημάτων. Ωστόσο, εάν αντιμετωπίσετε ανεπιθύμητες ενέργειες που επηρεάζουν την όραση, δεν θα πρέπει να οδηγείτε ή να χειρίζεστε μηχανήματα μέχρι η όρασή σας να επανέλθει στο φυσιολογικό (βλ. παράγραφο 4 «Πιθανές ανεπιθύμητες ενέργειες»).

3. Πώς να πάρετε το Orfadin

Πάντοτε να παίρνετε το φάρμακο αυτό αυστηρά σύμφωνα με τις οδηγίες του γιατρού σας. Εάν έχετε αμφιβολίες, ρωτήστε τον γιατρό ή τον φαρμακοποιό σας.

Η έναρξη και η παρακολούθηση της θεραπείας με αυτό το φάρμακο θα πρέπει να γίνεται από γιατρό με εμπειρία στη θεραπεία της ασθένειας (κληρονομική τυροσιναιμία τύπου 1).

Η συνιστώμενη συνολική ημερήσια δόση είναι 1 mg/kg σωματικού βάρους που χορηγείται από το στόμα. Ο γιατρός σας θα εξατομικεύσει τη δόση. Συνιστάται η χορήγηση τη δόσης μία φορά την ημέρα. Ωστόσο, λόγω των περιορισμένων δεδομένων σε ασθενείς με σωματικό βάρος <20 kg, συνιστάται η συνολική ημερήσια δόση να διαιρείται σε δύο ημερήσιες χορηγήσεις σε αυτόν τον πληθυσμό ασθενών.

Αν δυσκολεύεστε να καταπιείτε τα καψάκια, μπορείτε να τα ανοίξετε και να αναμείξετε τη σκόνη με μια μικρή ποσότητα νερού ή ροφήματος προκαθορισμένης διαίτας ακριβώς πριν τα πάρετε.

Εάν πάρετε μεγαλύτερη δόση Orfadin από την κανονική

Εάν πήρατε μεγαλύτερη δόση αυτού του φαρμάκου από την κανονική, επικοινωνήστε με τον γιατρό ή τον φαρμακοποιό σας το συντομότερο δυνατό.

Εάν ξεχάσετε να πάρετε το Orfadin

Μην πάρετε διπλή δόση για να αναπληρώσετε τη δόση που ξεχάσατε. Εάν ξεχάσετε να πάρετε μια δόση, επικοινωνήστε με τον γιατρό ή τον φαρμακοποιό σας.

Εάν σταματήσετε να παίρνετε το Orfadin

Εάν έχετε την εντύπωση ότι το φάρμακο δεν δρα σωστά, απευθυνθείτε στον γιατρό σας. Μην αλλάξετε τη δόση ή διακόψετε τη θεραπεία χωρίς να μιλήσετε με τον γιατρό σας.

Εάν έχετε περισσότερες ερωτήσεις σχετικά με τη χρήση αυτού του φαρμάκου, ρωτήστε τον γιατρό, τον φαρμακοποιό ή τον νοσοκόμο σας.

4. Πιθανές ανεπιθύμητες ενέργειες

Όπως όλα τα φάρμακα, έτσι και αυτό το φάρμακο μπορεί να προκαλέσει ανεπιθύμητες ενέργειες, αν και δεν παρουσιάζονται σε όλους τους ανθρώπους.

Εάν παρατηρήσετε κάποια ανεπιθύμητη ενέργεια που αφορά τα μάτια, ενημερώστε αμέσως τον γιατρό σας για να προβεί σε οφθαλμολογική εξέταση. Η θεραπεία με nitisinoone οδηγεί σε υψηλότερα επίπεδα τυροσίνης στο αίμα το οποίο μπορεί να προκαλέσει οφθαλμικά συμπτώματα. Συχνά οφθαλμικές ανεπιθύμητες ενέργειες (ενδέχεται να επηρεάζουν περισσότερο από 1 στα 10 άτομα) οι οποίες προκαλούνται από υψηλότερα επίπεδα τυροσίνης στα μάτια (επιπεφυκίτιδα), θολρότητα και φλεγμονή του κερατοειδούς χιτώνα (κερατίτιδα), ευαισθησία στο φως (φωτοφοβία) και

πόνος του οφθαλμού. Η φλεγμονή των βλεφάρων (βλεφαρίτιδα) είναι μια μη συχνή ανεπιθύμητη ενέργεια (ενδέχεται να επηρεάζει έως και 1 στα 100 άτομα).

Άλλες συχνές ανεπιθύμητες ενέργειες

- Μειωμένος αριθμός αιμοπεταλίων (θρομβοπενία) και λευκοκυττάρων (λευκοπενία), έλλειμμα ορισμένων λευκοκυττάρων (κοκκιοκυτταροπενία).

Άλλες όχι συχνές ανεπιθύμητες ενέργειες

- αυξημένος αριθμός λευκοκυττάρων (λευκοκυττάρωση),
- κνησμός (κνίδωση), φλεγμονή δέρματος (αποφολιδωτική δερματίτιδα), εξάνθημα.

Αναφορά ανεπιθύμητων ενεργειών

Εάν παρατηρήσετε κάποια ανεπιθύμητη ενέργεια, ενημερώστε τον γιατρό, τον φαρμακοποιό ή τον/την νοσοκόμο σας. Αυτό ισχύει και για κάθε πιθανή ανεπιθύμητη ενέργεια που δεν αναφέρεται στο παρόν φύλλο οδηγιών χρήσης. Μπορείτε επίσης να αναφέρετε ανεπιθύμητες ενέργειες απευθείας, μέσω του εθνικού συστήματος αναφοράς.

Ελλάδα

Εθνικός Οργανισμός Φαρμάκων, Μεσογείων 284, GR-15562 Χολαργός, Αθήνα

Τηλ: + 30 21 32040380/337

Φαξ: + 30 21 06549585

Ιστότοπος: <http://www.eof.gr>

Κύπρος

Φαρμακευτικές Υπηρεσίες, Υπουργείο Υγείας, CY-1475 Λευκωσία

Φαξ: + 357 22608649 Ιστότοπος: www.moh.gov.cy/phs

Μέσω της αναφοράς ανεπιθύμητων ενεργειών μπορείτε να βοηθήσετε στη

συλλογή περισσότερων πληροφοριών σχετικά με την ασφάλεια του παρόντος φαρμάκου.

5. Πώς να φυλάσσετε το Orfadin

Το φάρμακο αυτό πρέπει να φυλάσσεται σε μέρη που δεν το βλέπουν και δεν το φθάνουν τα παιδιά.

Να μη χρησιμοποιείτε αυτό το φάρμακο μετά την ημερομηνία λήξης που αναφέρεται στη φιάλη και το κουτί μετά τη φράση «EXP».

Η ημερομηνία λήξης είναι η τελευταία ημέρα του μήνα που αναφέρεται εκεί.

Φυλάσσετε σε ψυγείο (2 °C – 8 °C).

Το προϊόν μπορεί να φυλάσσεται για μία περίοδο 2 μηνών (για το καψάκιο των 2 mg) ή για 3 μήνες (για τα καψάκια των 5 mg, 10 mg και 20 mg) σε θερμοκρασία που δεν υπερβαίνει τους 25°C, μετά την πάροδο της οποίας πρέπει να απορρίπτεται.

Μην ξεχάσετε να σημειώσετε στη φιάλη την ημερομηνία που το βγάλατε από το ψυγείο.

Μην πετάτε φάρμακα στο νερό της αποχέτευσης ή στα οικιακά απορρίμματα. Ρωτήστε τον φαρμακοποιό σας για το πώς να πετάξετε τα φάρμακα που δεν χρησιμοποιείτε πια. Αυτά τα μέτρα θα βοηθήσουν στην προστασία του περιβάλλοντος.

6. Περιεχόμενα της συσκευασίας και λοιπές πληροφορίες

Τι περιέχει το Orfadin

Η δραστική ουσία είναι η nitisinone.

Orfadin 2 mg: Κάθε καψάκιο περιέχει 2 mg nitisinone.

Orfadin 5 mg: Κάθε καψάκιο περιέχει 5 mg nitisinone.

Orfadin 10 mg: Κάθε καψάκιο περιέχει 10 mg nitisinone.

Orfadin 20 mg: Κάθε καψάκιο περιέχει 20 mg nitisinone.

Τα άλλα συστατικά είναι:

Συστατικό καψακίου:

άμυλο, προζελατινοποιημένο (αραβοσίτου).

Κέλυφος καψακίου: ζελατίνη, διοξείδιο του τιτανίου (E 171).

Μελάνη αποτυπώματος: οξείδιο του σιδήρου (E 172), κόμμα λάκκας, προπυλενογλυκόλη, υδροξείδιο του αμμωνίου.

Εμφάνιση του Orfadin και περιεχόμενα της συσκευασίας

Τα καψάκια είναι λευκά, αδιαφανή, σκληρά και αποτελούνται από ζελατίνη, φέρουν την ένδειξη «NTBC» και την περιεκτικότητα των «2 mg», «5 mg», «10 mg» ή «20 mg», σε μαύρο χρώμα. Το καψάκιο περιέχει μια λευκή έως υπόλευκη σκόνη.

Τα καψάκια συσκευάζονται σε πλαστικές φιάλες με απαραβίαστο πώμα. Κάθε φιάλη περιέχει 60 καψάκια.

Κάτοχος Άδειας Κυκλοφορίας

Swedish Orphan Bionitrum International AB

SE-112 76 Stockholm

Σουηδία

Παρασκευαστής

Arotek Produktion & Laboratorier AB

Prismavägen 2

SE-141 75 Kungens Kurva

Σουηδία

Το παρόν φύλλο οδηγιών χρήσης αναθεωρήθηκε για τελευταία φορά στις 12/2018

Λεπτομερείς πληροφορίες για το φάρμακο αυτό είναι διαθέσιμες στο δικτυακό τόπο του Ευρωπαϊκού Οργανισμού Φαρμάκων: <http://www.ema.europa.eu>. Υπάρχουν επίσης σύνδεσμοι με άλλες ιστοσελίδες που αφορούν σπάνιες ασθένειες και θεραπείες.

Package leaflet: Information for the user**Orfadin 2 mg hard capsules****Orfadin 5 mg hard capsules****Orfadin 10 mg hard capsules****Orfadin 20 mg hard capsules**

nitisinone

Read all of this leaflet carefully before you start taking this medicine because it contains important information for you.

- Keep this leaflet. You may need to read it again.
- If you have any further questions, ask your doctor, pharmacist or nurse.
- This medicine has been prescribed for you. Do not pass it on to others. It may harm them, even if their signs of illness are the same as yours.
- If you get any side effects, talk to your doctor, pharmacist or nurse. This includes any possible side effects not listed in this leaflet. See section 4.

What is in this leaflet

1. What Orfadin is and what it is used for
2. What you need to know before you take Orfadin
3. How to take Orfadin
4. Possible side effects
5. How to store Orfadin
6. Contents of the pack and other information

1. What Orfadin is and what it is used for

The active ingredient of Orfadin is nitisinone. This medicine is used for treatment of a rare disease called hereditary tyrosinemia type 1 in adults, adolescents and children (in any age range).

In this disease your body is unable to completely break down the amino acid tyrosine (amino acids are building blocks of our proteins), forming harmful substances. These substances are accumulated in your body. Orfadin blocks the breakdown of tyrosine and the harmful substances are not formed.

You must follow a special diet while you are taking this medicine, because tyrosine will remain in your body. This special diet is based on low tyrosine and phenylalanine (another amino acid) content.

2. What you need to know before you take Orfadin**Do not take Orfadin**

- if you are allergic to nitisinone or any of the other ingredients of this medicine (listed in section 6).

Do not breast-feed while taking this medicine, see section "Pregnancy and breast-feeding".

Warnings and precautions

Talk to your doctor or pharmacist before taking Orfadin.

- Your eyes will be checked by an ophthalmologist before and regularly during nitisinone treatment. If you get red eyes or any other signs of effects on the eyes, contact your doctor immediately for an eye examination. Eye problems could be a sign of inadequate dietary control (see section 4).

During the treatment, blood samples will be drawn in order for your doctor to check whether the treatment is adequate and to make sure that there are no possible side effects causing blood disorders.

Your liver will be checked at regular intervals because the disease affects the liver.

Follow-up by your doctor should be performed every 6 months. If you experience any side effects, shorter intervals are recommended.

Other medicines and Orfadin

Tell your doctor or pharmacist if you are taking, have recently taken or might take any other medicines.

Orfadin with food

If you start treatment by taking it with food, it is recommended that you carry on taking it with food throughout your course of treatment.

Pregnancy and breast-feeding

The safety of this medicine has not been studied in pregnant and breast-feeding women. Please contact your doctor if you plan to become pregnant. If you become pregnant you should contact your doctor immediately.

Do not breast-feed while taking this medicine, see section "Do not take Orfadin".

Driving and using machines

This medicine has minor influence on the ability to drive and use machines. However, if you experience side effects affecting your vision you should not drive or use machines until your vision is back to normal (see section 4 "Possible side effects").

3. How to take Orfadin

Always take this medicine exactly as your doctor has told you. Check with your doctor or pharmacist if you are not sure.

Treatment with this medicine should be started and supervised by a doctor experienced in the treatment of the disease (hereditary tyrosinemia type 1).

The recommended total daily dose is 1 mg/kg body weight administered orally. Your doctor will adjust the dose individually.

It is recommended to administer the dose once daily. However, due to the limited data in patients with body weight <20 kg, it is recommended to divide the total daily dose into two daily administrations in this patient population.

If you have problems with swallowing the capsules, you may open the capsule and mix the powder with a small amount of water or formula diet just before you take it.

If you take more Orfadin than you should

If you have taken more of this medicine than you should, contact your doctor or pharmacist as soon as possible.

If you forget to take Orfadin

Do not take a double dose to make up for a forgotten dose. If you forget to take a dose, contact your doctor or pharmacist.

If you stop taking Orfadin

If you have the impression that the medicine is not working properly, talk to your doctor. Do not change the dose or stop the treatment without talking to your doctor.

If you have any further questions on the use of this medicine, ask your

doctor, pharmacist or nurse.

4. Possible side effects

Like all medicines, this medicine can cause side effects, although not everybody gets them.

If you notice any side effects relating to the eyes, talk to your doctor immediately to have an eye examination. Treatment with nitisinone leads to higher levels of tyrosine in the blood which can cause eye related symptoms. Common eye related side effects (may affect more than 1 in 10 people) caused by higher tyrosine levels are inflammation in the eye (conjunctivitis), opacity and inflammation in the cornea (keratitis), sensitivity to light (photophobia) and eye pain. Inflammation of the eyelid (blepharitis) is an uncommon side effect (may affect up to 1 in 100 people).

Other common side effects

- Reduced number of platelets (thrombocytopenia) and white blood cells (leukopenia), shortage of certain white blood cells (granulocytopenia).

Other uncommon side effects

- increased number of white blood cells (leucocytosis),
- itching (pruritus), skin inflammation (exfoliative dermatitis), rash.

Reporting of side effects

If you get any side effects, talk to your doctor, pharmacist or nurse. This includes any possible side effects not listed in this leaflet. You can also report side effects directly via the national reporting system.

UK: Yellow Card Scheme,

Website: www.mhra.gov.uk/yellowcard or search for MHRA Yellow Card in the Google Play or Apple App Store

IE: HPRA Pharmacovigilance, Earlsfort Terrace, IRL - Dublin 2

Tel: +353 1 6764971

Fax: +353 1 6762517

Website: www.hpra.ie

e-mail: medsafety@hpra.ie

MT: ADR Reporting

Website: www.medicinesauthority.gov.mt/adrportal

By reporting side effects you can help provide more information on the safety of this medicine.

5. How to store Orfadin

Keep this medicine out of the sight and reach of children.

Do not use this medicine after the expiry date which is stated on the bottle and the carton after "EXP".

The expiry date refers to the last day of that month.

Store in a refrigerator (2 °C – 8 °C).

The medicine can be stored for a single period of 2 months (for 2 mg capsules) or 3 months (for 5 mg, 10 mg and 20 mg capsules) at a temperature not above 25°C, after which it must be discarded.

Do not forget to mark the date on the bottle, when removed from the refrigerator.

Do not throw away any medicines via wastewater or household waste. Ask your pharmacist how to throw away medicines you no longer use. These measures will help to protect the environment.

6. Contents of the pack and other information

What Orfadin contains

The active substance is nitisinone.

Orfadin 2 mg: Each capsule contains 2 mg nitisinone.

Orfadin 5 mg: Each capsule contains 5 mg nitisinone.

Orfadin 10 mg: Each capsule contains 10 mg nitisinone.

Orfadin 20 mg: Each capsule contains 20 mg nitisinone.

The other ingredients are

Capsule content: starch, pregelatinised (maize).

Capsule shell: gelatine, titanium dioxide (E 171).

Printing ink: iron oxide (E 172), shellac, propylene glycol, ammonium hydroxide.

What Orfadin looks like and contents of the pack

The hard capsules are white, opaque, imprinted with "NTBC" and the strength "2 mg", "5 mg", "10 mg" or "20 mg", in black. The capsule contains a white to off-white powder.

The capsules are packaged in plastic bottles with tamper-proof closures. Each bottle contains 60 capsules.

Marketing Authorisation Holder

Swedish Orphan Biovitrum International AB

SE-112 76 Stockholm

Sweden

Manufacturer

Apotek Produktion & Laboratorier AB

Prismavägen 2

SE-141 75 Kungens Kurva

Sweden

This leaflet was last revised in 12/2018

Detailed information on this medicine is available on the European Medicines Agency web site: <http://www.ema.europa.eu>. There are also links to other websites about rare diseases and treatments.

Prospecto: información para el usuario**Orfadin 2 mg cápsulas duras****Orfadin 5 mg cápsulas duras****Orfadin 10 mg cápsulas duras****Orfadin 20 mg cápsulas duras**

nitisinona

Lea todo el prospecto detenidamente antes de empezar a tomar el medicamento, porque contiene información importante para usted.

- Conserve este prospecto, ya que puede tener que volver a leerlo.
- Si tiene alguna duda, consulte a su médico, farmacéutico o enfermero.
- Este medicamento se le ha recetado solamente a usted, y no debe dárselo a otras personas aunque tengan los mismos síntomas que usted, ya que puede perjudicarles.
- Si experimenta efectos adversos, consulte a su médico, farmacéutico o enfermero, incluso si se trata de efectos adversos que no aparecen en este prospecto. Ver sección 4.

Contenido del prospecto

1. Qué es Orfadin y para qué se utiliza
2. Qué necesita saber antes de empezar a tomar Orfadin
3. Cómo tomar Orfadin
4. Posibles efectos adversos
5. Conservación de Orfadin
6. Contenido del envase e información adicional

1. Qué es Orfadin y para qué se utiliza

El principio activo de Orfadin es la nitisinona. Este medicamento se utiliza para el tratamiento de una enfermedad poco común denominada tirosinemia hereditaria tipo 1 en adultos, adolescentes y niños (de cualquier intervalo de edad).

En esta enfermedad, su organismo no puede degradar totalmente el aminoácido tirosina (los aminoácidos son los elementos fundamentales de las proteínas), formándose sustancias tóxicas. Estas sustancias se acumulan en su organismo. Orfadin bloquea la degradación de la tirosina, y las sustancias tóxicas no se forman.

Debe seguir una dieta especial mientras tome este medicamento, porque la tirosina seguirá estando en su organismo. Dicha dieta se basa en un bajo contenido de tirosina y fenilalanina (otro aminoácido).

2. Qué necesita saber antes de empezar a tomar Orfadin**No tome Orfadin**

- si es alérgico a la nitisinona o a cualquiera de los demás componentes de este medicamento (incluidos en la sección 6).

No dé el pecho mientras esté tomando este medicamento (ver sección "Embarazo y lactancia").

Advertencias y precauciones

Consulte a su médico o farmacéutico antes de empezar a tomar Orfadin.

- Un oftalmólogo le revisará los ojos antes del tratamiento y de manera regular durante el tratamiento con nitisinona. Si advierte enrojecimiento de los ojos o si advierte cualquier otro efecto en los ojos, póngase

en contacto inmediatamente con su médico para que le realice una exploración oftalmológica. Los problemas oculares (ver sección 4) pueden ser un indicio de un control inadecuado de la dieta.

Durante el tratamiento se le extraerán muestras de sangre con el fin de controlar si el tratamiento es el adecuado y para asegurarse de que no existen efectos secundarios causantes de alteraciones sanguíneas.

Se le harán controles hepáticos periódicos porque la enfermedad afecta al hígado.

Su médico debe realizar un seguimiento cada 6 meses. Si sufre algún efecto adverso, es recomendable utilizar intervalos de tiempo más cortos.

Otros medicamentos y Orfadin

Informe a su médico o farmacéutico si está tomando, ha tomado recientemente o podría tener que tomar cualquier otro medicamento.

Uso de Orfadin con alimentos

Si comienza el tratamiento tomándolo junto con alimentos, se recomienda seguir este régimen a lo largo de todo el tratamiento.

Embarazo y lactancia

No se ha estudiado la seguridad de este medicamento en mujeres embarazadas y en mujeres que amamantan.

Consulte a su médico si tiene previsto quedarse embarazada. Si se queda embarazada deberá consultar a su médico inmediatamente.

No dé el pecho mientras esté tomando este medicamento (ver sección "No tome Orfadin").

Conducción y uso de máquinas

La influencia de este medicamento sobre la capacidad para conducir y utilizar máquinas es pequeña. No obstante, si experimenta efectos adversos que afecten a la visión, no debe conducir ni utilizar máquinas hasta que su visión haya vuelto a la normalidad (ver sección 4 "Posibles efectos adversos").

3. Cómo tomar Orfadin

Siga exactamente las instrucciones de administración del medicamento indicadas por su médico. En caso de duda, pregunte a su médico o farmacéutico.

El tratamiento con este medicamento debe ser iniciado y supervisado por un médico con experiencia en el tratamiento de la enfermedad (tirosinemia hereditaria tipo 1).

La dosis recomendada diaria es 1 mg/kg de peso corporal administrada por vía oral. Su médico ajustará la dosis individualmente.

Se recomienda administrar la dosis una vez al día. No obstante, debido a que los datos son limitados en los pacientes con un peso corporal < 20 kg, en esta población de pacientes se recomienda dividir la dosis diaria total en dos tomas al día.

Si tiene problemas para tragar las cápsulas, puede abrir las cápsulas y mezclar el polvo con una pequeña cantidad de agua o de suplemento dietético, antes de tomarlo.

Si toma más Orfadin del que debe

Si ha tomado más cantidad de este medicamento del que debiera, comuníquese inmediatamente a su médico o farmacéutico.

Si olvidó tomar Orfadin

No tome una dosis doble para compensar las dosis olvidadas. Si ha olvidado tomar una dosis, comuníquese a su médico o farmacéutico.

Si interrumpe el tratamiento con Orfadin

Si estima que la acción del medicamento no es la adecuada, comuníquese a su médico. No cambie la dosis ni suspenda el tratamiento sin hablar primero con su médico.

Si tiene cualquier duda sobre el uso de este medicamento, pregunte a su médico o farmacéutico.

4. Posibles efectos adversos

Al igual que todos los medicamentos, este medicamento puede producir efectos adversos, aunque no todas las personas los sufran.

Si aprecia cualquier efecto adverso relacionado con los ojos, comuníquese inmediatamente a su médico para que le realice una exploración oftalmológica. El tratamiento con nitisinona aumenta los niveles de tirosina en la sangre, que pueden causar síntomas relacionados con los ojos. Los efectos adversos oculares frecuentes (pueden afectar a más de 1 de cada 10 personas) debidos a los niveles más altos de tirosina son inflamación ocular (conjuntivitis), opacidad e inflamación de la córnea (queratitis), sensibilidad a la luz (fotofobia) y dolor de ojos. La inflamación de los párpados (blefaritis) es un efecto adverso poco frecuente (puede afectar hasta 1 de cada 100 personas).

Otros efectos adversos frecuentes

- Disminución del número de plaquetas (trombocitopenia) y glóbulos blancos (leucopenia), reducción de determinados tipos de glóbulos

blancos (granulocitopenia).

Otros efectos adversos poco frecuentes

- aumento del número de glóbulos blancos (leucocitosis),
- picor (prurito), inflamación de la piel (dermatitis exfoliativa), sarpullido.

Comunicación de efectos adversos

Si experimenta cualquier tipo de efecto adverso, consulte a su médico, farmacéutico o enfermero, incluso si se trata de posibles efectos adversos que no aparecen en este prospecto. También puede comunicarlos directamente a través del Sistema Español de Farmacovigilancia de Medicamentos de Uso Humano: <https://www.notificaram.es>

Mediante la comunicación de efectos adversos usted puede contribuir a proporcionar más información sobre la seguridad de este medicamento.

5. Conservación de Orfadin

Mantener este medicamento fuera de la vista y el alcance de los niños.

No utilice este medicamento después de la fecha de caducidad que aparece en el bote y la caja después de "EXP". La fecha de caducidad es el último día del mes que se indica.

Conservar en nevera (entre 2 °C y 8 °C).

El medicamento se puede conservar durante un único período de 2 meses (para cápsulas de 2 mg) o 3 meses (para cápsulas de 5 mg, 10 mg y 20 mg) a una temperatura no superior a 25 °C, después del cual se debe desechar.

No olvide anotar en el frasco la fecha en la que lo sacó de la nevera.

Los medicamentos no se deben tirar por los desagües ni a la basura. Pregunte a su farmacéutico como deshacerse de los envases y de los

medicamentos que ya no necesita. De esta forma ayudará a proteger el medio ambiente.

6. Contenido del envase e información adicional

Composición de Orfadin

El principio activo es nitisinona.

Orfadin 2 mg: cada cápsula contiene 2 mg de nitisinona.

Orfadin 5 mg: cada cápsula contiene 5 mg de nitisinona.

Orfadin 10 mg: cada cápsula contiene 10 mg de nitisinona.

Orfadin 20 mg: cada cápsula contiene 20 mg de nitisinona.

Los demás componentes (excipientes) son:

Contenido de la cápsula: almidón, pregelatinizado (de maíz).

Cubierta de la cápsula: gelatina, dióxido de titanio (E 171).

Impresión: óxido de hierro (E 172), goma laca, propilenglicol, hidróxido de amonio.

Aspecto del producto y contenido del envase

Las cápsulas son duras, blancas, opacas, hechas de gelatina y tienen impreso "NTBC" y la dosis "2 mg", "5 mg", "10 mg" o "20 mg" en negro. La cápsula contiene un polvo que puede ser blanco o grisáceo.

Las cápsulas vienen envasadas en frascos de plástico con cierres inviolables. Cada frasco contiene 60 cápsulas.

Titular de la autorización de comercialización

Swedish Orphan Biovitrum International AB

SE-112 76 Stockholm

Suecia

Fabricante

Apotek Produktion & Laboratorier AB

Prismavägen 2

SE-141 75 Kungens Kurva

Suecia

Fecha de la última revisión de este prospecto: 12/2018

La información detallada de este medicamento está disponible en la página web de la Agencia Europea de Medicamentos:

<http://www.ema.europa.eu/>. También existen enlaces a otras páginas web sobre enfermedades raras y medicamentos huérfanos.

Pakendi infoleht: teave kasutajale

Orfadin 2 mg kõvakapslid

Orfadin 5 mg kõvakapslid

Orfadin 10 mg kõvakapslid

Orfadin 20 mg kõvakapslid

nitisinoon

Enne ravimi võtmist lugege hoolikalt infolehte, sest siin on teile vajalikku teavet.

- Hoidke infoleht alles, et seda vajadusel uuesti lugeda.
- Kui teil on lisaküsimusi, pidage nõu oma arsti, apteekri või meditsiiniõega.
- Ravim on välja kirjutatud teile. Ärge andke seda kellelegi teisele. Ravim võib olla neile kahjulik, isegi kui haigusnähud on sarnased.
- Kui teil tekib ükskõik milline kõrvaltoime, pidage nõu oma arsti, apteekri või meditsiiniõega. Kõrvaltoime võib olla ka selline, mida selles infolehes ei ole nimetatud. Vt lõik 4.

Infolehe sisukord

1. Mis ravim on Orfadin ja milleks seda kasutatakse
2. Mida on vaja teada enne Orfadini võtmist
3. Kuidas Orfadini võtta
4. Võimalikud kõrvaltoimed
5. Kuidas Orfadini säilitada
6. Pakendi sisu ja muu teave

1. Mis ravim on Orfadin ja milleks seda kasutatakse

Orfadini toimeaine on nitisinoon. Selle ravimiga ravitakse täiskasvanutel, noorukitel ja igas vanuserühmas lastel harvaesinevat haigust, mille nimi on pärilik 1. tüüpi türosineemia.

Selle haiguse korral ei suuda teie keha täielikult lagundada aminohapet nimega türosiin (aminohapped on keha valkude „ehituskiivid“), moodustades kahjulikke aineid. Need ained ladestuvad teie kehasse. Orfadin tõkestab türosiini lagundamist ja kahjulikud ained ei saa tekkida.

Selle ravimi võtmise ajal on vaja toituda spetsiaalse dieedi järgi, kuna türosiin jääb teie kehasse. Selles spetsiaalses dieedis on türosiini ja fenüülalaniini (teine aminohape) sisaldus madal.

2. Mida on vaja teada enne Orfadini võtmist

Ärge võtke Orfadini

- kui olete nitisinooni või selle ravimi mis tahes koostisosade (loetletud lõigus 6) suhtes allergiline.

Ärge toitke rinnaga, kui te võtate seda ravimit, vt lõiku „Rasedus ja imetamine“.

Hoiatused ja ettevaatusabinõud

Enne Orfadini võtmist pidage nõu oma arsti või apteekriga.

- Oftalmoloog kontrollib teie silmi enne nitisinoonravi alustamist ja regulaarselt ravi ajal. Kui teie silmad hakkavad punetama või ilmnevad mingid muud mõjud silmadele, võtke otsekohe ühendust arstiga silmade läbivaatuse korraldamiseks. Silmaprobleemid (vt lõik 4) võivad olla märgiks, et toidurežiimi ei kontrollitud piisava rangusega.

Raviperioodi ajal võetakse vereproove, et arst saaks kontrollida, kas ravi on sobiv, ning veenduda, et ei esine mingeid võimalikke kõrvaltoimeid, mis põhjustaks verehaigusi.

Regulaarsete ajavahemike tagant kontrollitakse teie maksa, sest see haigus avaldab mõju maksale.

Peate arsti juures kontrollis käima iga 6 kuu järel. Kõrvaltoimete esinemisel on soovitatav suurem jälgimissagedus.

Muud ravimid ja Orfadin

Teatage oma arstile või apteekrile, kui te võtate või olete hiljuti võtnud või kavatsete võtta mis tahes muid ravimeid.

Orfadin koos toiduga

Kui te alustate ravi koos toiduga, on soovitatav, et te jätkaksite ravimi võtmist koos toiduga kogu ravikuuri ajal.

Rasedus ja imetamine

Selle ravimi ohutust rasedatel ja imetavatel naistel ei ole uuritud. Kui teil on plaanis raseduda, konsulteerige oma arstiga.

Kui olete rasedaks jäänud, võtke kohe ühendust oma arstiga.

Ärge toitke rinnaga, kui te võtate seda ravimit, vt lõiku „Ärge võtke Orfadini“.

Autojuhtimine ja masinatega töötamine

See ravim mõjutab kergelt autojuhtimise ja masinate käsitlemise võimet.

Kui teil siiski esinevad nägemist mõjutavad kõrvaltoimed, peate vältima auto juhtimist või masinatega töötamist, kuni teie nägemine on taastunud (vt lõik 4, „Võimalikud kõrvaltoimed“).

3. Kuidas Orfadini võtta

Võtke seda ravimit alati täpselt nii, nagu arst on teile selgitanud. Kui te ei ole milleski kindel, pidage nõu oma arsti või apteekriga.

Ravi selle ravimiga peab alustama ja jälgima arst, kellel on kogemusi haigust (1. tüüpi pärilik türosineemia) põdevate patsientide ravimisega.

Soovitav ööpäevane annus on 1 mg iga kehakaalu kilogrammi kohta manustatuna suukaudselt. Teie arst kohandab annuse teile individuaalselt. Soovitav on manustada üks annus ööpäevas. Kuna patsientidel kehakaaluga < 20 kg on andmed piiratud, on selles patsientide rühmas soovitatav jagada ööpäevane koguannus kahe manustamiskorra vahel.

Kui teil on kapslite neelamisega probleeme, võite kapslid avada ning lahustada pulbri vahetult enne võtmist väheses koguses vees või toitesegus.

Kui te võtate Orfadini rohkem kui ette nähtud

Kui te olete võtnud seda ravimit rohkem kui ette nähtud, peaksite võtma ühendust arsti või apteekriga nii ruttu kui võimalik.

Kui te unustate Orfadini võtta

Ärge võtke kahekordset annust, kui annus jäi eelmisel korral võtmata. Kui te unustate annuse võtmata, siis võtke ühendust oma arsti või apteekriga.

Kui te lõpetate Orfadini võtmise

Kui teile tundub, et ravim ei toimi õigesti, rääkige sellest oma arstile. Ärge muutke annust ega katkestage ravi ilma arstiga rääkimata.

Kui teil on lisaküsimusi selle ravimi kasutamise kohta, pidage nõu oma arsti, apteekri või meditsiiniõega.

4. Võimalikud kõrvaltoimed

Nagu kõik ravimid, võib ka see ravim põhjustada kõrvaltoimeid, kuigi kõigil neid ei teki.

Kui märkate silmadega seotud kõrvaltoimeid, pidage koheselt nõu oma arstiga silmauuringu suhtes. Nitisinonravi suurendab türosiini tasemeid veres, mis võib põhjustada silmadega seotud haigusnähte. Sagedased silmadega seotud kõrvaltoimed (võivad esineda rohkem kui 1 inimesel 10-st), mille põhjuseks on türosiini taseme tõus, on silmapõletik (konjunktiviit), sarvkestahägusus ja -põletik (keratiit), valgustundlikkus (fotofoobia) ja silmavalu. Aeg-ajalt esinev kõrvaltoime on silmalau põletik (blefariit) (võib esineda kuni 1 inimesel 100-st).

Teised sagedased kõrvaltoimed

- Vereliistakute ja valgete vereliblede arvu vähenemine (trombotsütopeenia ja leukopeenia), teatud valgete vereliblede vähesus (granulotsütopeenia).

Teised aeg-ajalt esinevad kõrvaltoimed

- Valgete vereliblede arvu suurenemine (leukotsütoos).
- Sügelus (pruritus), nahapõletik (eksfoliativne dermatiit), lööve.

Kõrvaltoimetest teavitamine

Kui teil tekib ükskõik milline kõrvaltoime, pidage nõu oma arsti, apteekri või meditsiiniõega. Kõrvaltoime võib olla ka selline, mida selles infolehes ei ole nimetatud. Kõrvaltoimetest võite ka ise teavitada Ravimiameti kodulehe: www.ravimiamet.ee kaudu.

Teavitades aitate saada rohkem infot ravimi ohutusest.

5. Kuidas Orfadini säilitada

Hoidke seda ravimit laste eest varjatud ja kättesaamatus kohas.

Ärge kasutage seda ravimit pärast kõlblikkusaega, mis on märgitud pudelil ja karbil pärast „EXP“. Kõlblikkusaeg viitab selle kuu viimasele päevale.

Hoida külmkapis (2 °C...8 °C).

Ravimit võib hoida 2 kuu (2 mg kapsleid) või 3 kuu (5 mg, 10 mg ja 20 mg kapsleid) jooksul temperatuuril kuni 25 °C; selle aja möödumisel tuleb ravim minema visata.

Ärge unustage märkida pudelile kuupäeva, millal ravim on külmikust välja võetud.

Ärge visake ravimeid kanalisatsiooni ega olmejäätmete hulka. Küsige oma apteekrilt, kuidas visata ära ravimeid, mida te enam ei kasuta. Need meetmed aitavad kaitsta keskkonda.

6. Pakendi sisu ja muu teave

Mida Orfadin sisaldab

Toimeaine on nitisinon.

Orfadin 2 mg: üks kapsel sisaldab 2 mg nitisinooni.

Orfadin 5 mg: üks kapsel sisaldab 5 mg nitisinooni.

Orfadin 10 mg: üks kapsel sisaldab 10 mg nitisinooni.

Orfadin 20 mg: üks kapsel sisaldab 20 mg nitisinooni

Teised koostisosad on

Kapsli sisu: eelželatineeritud tärklis (maisi)

Kapsli kest: želatiin, titaandioksiid (E 171)

Trükitint: raudoksiid (E 172), šellak, propüleenglükool, ammooniumhüdroksiid

Kuidas Orfadin välja näeb ja pakendi sisu

Kõvakapslid on valged, läbipaistmatud ning neile on mustas kirjas trükitud „NTBC” ja toimeaine sisaldus „2 mg”, „5 mg”, „10 mg” või „20 mg”. Kapsel sisaldab valget või peaaegu valget pulbrit.

Kapslid on pakendatud plastikpudelisse, millel on turvakork. Igas pudelis on 60 kapslit.

Müügiloa hoidja

Swedish Orphan Biovitrum International AB

SE-112 76 Stockholm

Rootsi

Tootja

Apotek Produktion & Laboratorier AB

Prismavägen 2

SE-141 75 Kungens Kurva

Rootsi

Infoleht on viimati uuendatud 12.2018.

Täpne teave selle ravimi kohta on Euroopa Ravimiameti kodulehel:
<http://www.ema.europa.eu>. Samuti on seal viited teistele kodulehtedele harvaesinevate haiguste ja ravi kohta.

Pakkausseloste: Tietoa käyttäjälle**Orfadin 2 mg kovat kapselit****Orfadin 5 mg kovat kapselit****Orfadin 10 mg kovat kapselit****Orfadin 20 mg kovat kapselit**

nitisinoni

Lue tämä pakkausseloste huolellisesti ennen kuin aloitat lääkkeen ottamisen, sillä se sisältää sinulle tärkeitä tietoja.

- Säilytä tämä pakkausseloste. Voit tarvita sitä myöhemmin.
- Jos sinulla on kysyttävää, käänny lääkärin, apteekkihenkilökunnan tai sairaanhoitajan puoleen.
- Tämä lääke on määrätty vain sinulle eikä sitä tule antaa muiden käyttöön. Se voi aiheuttaa haittaa muille, vaikka heillä olisikin samanlaiset oireet kuin sinulla.
- Jos havaitset haittavaikutuksia, käänny lääkärin, apteekkihenkilökunnan tai sairaanhoitajan puoleen. Tämä koskee myös sellaisia mahdollisia haittavaikutuksia, joita ei ole mainittu tässä pakkausselosteessa. Ks. kohta 4.

Tässä pakkausselosteessa kerrotaan:

1. Mitä Orfadin on ja mihin sitä käytetään
2. Mitä sinun on tiedettävä, ennen kuin otat Orfadinia
3. Miten Orfadinia otetaan
4. Mahdolliset haittavaikutukset
5. Orfadinin säilyttäminen
6. Pakkauksen sisältö ja muuta tietoa

1. Mitä Orfadin on ja mihin sitä käytetään

Orfadinin vaikuttava aine on nitisinoni. Tätä lääkettä käytetään harvinaisen perinnöllisen tyypin 1 tyrosinemian hoitoon aikuisilla, nuorilla ja lapsilla (kaikissa ikäryhmissä).

Tämän häiriön takia elimistö ei pysty pilkkomaan tyrosiini-nimistä aminohappoa kokonaan (valkuaisaineet eli proteiinit koostuvat aminohapoista), jolloin muodostuu haitallisia aineita. Nämä aineet kertyvät elimistöön. Orfadin estää tyrosiinin hajoamisen ja estää haitallisten aineiden muodostumisen.

Tämän lääkkeen käytön aikana täytyy noudattaa erikoisruokavaliota, sillä tyrosiini säilyy elimistössä. Erikoisruokavaliota perustuu tyrosiinin ja fenyylialaniinin (eräs toinen aminohappo) vähäiseen määrään.

2. Mitä sinun on tiedettävä, ennen kuin otat Orfadinia**Älä ota Orfadinia**

- jos olet allerginen nitisinonille tai tämän lääkkeen jollekin muulle aineelle (lueteltu kohdassa 6).

Älä imetä tämän lääkkeen käytön aikana. Katso kohta "Raskaus ja imetys".

Varoitukset ja varotoimet

Keskustele lääkärin tai apteekkihenkilökunnan kanssa ennen kuin otat Orfadinia.

- Silmälääkäri tutkii silmäsi ennen nitisinonihoidon aloittamista ja säännöllisesti hoidon aikana. Jos silmäsi alkavat punoittaa tai saat muita silmäoireita, ota heti yhteys lääkäriin silmätutkimusta varten. Silmävaivat (ks. kohta 4) voivat olla merkki ruokavalioidon riittämättömyydestä.

Hoidon aikana otetaan verinäytteitä, joiden avulla lääkäri tarkistaa, onko hoito riittävä. Samalla varmistetaan, ettei sinulla ole mahdollisia haittavaikutuksia, jotka aiheuttavat verimuutoksia.

Maksa tutkitaan säännöllisin väliajoin, koska sairaus vaikuttaa maksaan.

Lääkäri tekee seurantatutkimuksen 6 kuukauden välein. Mikäli haittavaikutuksia ilmenee, suositellaan tiheämpää seurantaväliä.

Muut lääkevalmisteet ja Orfadin

Kerro lääkärille tai apteekkihenkilökunnalle, jos parhaillaan käytät tai olet äskettäin käyttänyt tai saatat käyttää muita lääkkeitä.

Orfadin ruuan kanssa

Jos hoito aloitetaan ruokailun yhteydessä, käytäntöä on syytä jatkaa.

Raskaus ja imetys

Tämän lääkkeen turvallisuutta ei ole tutkittu raskaana olevilla eikä imettävillä naisilla. Ota yhteys lääkäriin, jos suunnittelet raskautta. Ota välittömästi yhteys lääkäriin, jos tulet raskaaksi.

Älä imetä tämän lääkkeen käytön aikana, ks. kohta ”Älä ota Orfadinia”.

Ajaminen ja koneiden käyttö

Tällä lääkkeellä on vähäinen vaikutus ajokykyyn ja koneiden käyttökykyyn. Jos sinulla kuitenkin ilmenee haittavaikutuksia, jotka vaikuttavat näkökykyyn, älä aja äläkä käytä koneita ennen kuin näkö on palautunut normaaliksi (ks. kohta 4, ”Mahdolliset haittavaikutukset”).

3. Miten Orfadinia otetaan

Ota tätä lääkettä juuri siten kuin lääkäri on määrännyt. Tarkista ohjeet lääkäriltä tai apteekista, jos olet epävarma.

Hoitoa tällä lääkkeellä aloittavalla ja valvovalla lääkärillä tulee olla kokemusta perinnöllisen tyyppin 1 tyrosinemian hoidosta.

Suosittelun kokonaisvuorokausiannos on 1 mg/painokilo annettuna suun kautta. Lääkäri muuttaa annosta yksilöllisesti.

Lääkeannos suositellaan annosteltavaksi kerran vuorokaudessa. Mutta koska on olemassa vähän tietoja potilaista, joiden kehon paino on <20 kg, on suositeltavaa jakaa tälle potilasryhmälle annettava kokonaisvuorokausiannos kahteen päivittäin annettavaan annokseen.

Jos sinun on vaikea niellä kapseleita, voit avata kapselin ja sekoittaa jauheen pieneen määrään vettä tai ravintovalmistetta juuri ennen ottamista.

Jos otat enemmän Orfadinia kuin sinun pitäisi

Jos olet ottanut lääkettä enemmän kuin pitäisi, ota mahdollisimman pian yhteyttä lääkäriisi tai apteekkihenkilökuntaan.

Jos unohdat ottaa Orfadinia

Älä ota kaksinkertaista annosta korvataksesi unohtamasi kerta-annoksen. Jos unohdat annoksen, ota yhteyttä lääkäriisi tai apteekkihenkilökuntaan.

Jos lopetat Orfadinin oton

Jos lääke ei mielestäsi vaikuta kunnolla, keskustele asiasta lääkärin kanssa. Älä muuta annosta äläkä lopeta hoitoa keskustelematta lääkärin kanssa.

Jos sinulla on kysymyksiä tämän lääkkeen käytöstä, käänny lääkärin tai apteekkihenkilökunnan puoleen.

4. Mahdolliset haittavaikutukset

Kuten kaikki lääkkeet, tämäkin lääke voi aiheuttaa haittavaikutuksia. Kaikki eivät kuitenkaan niitä saa.

Jos havaitset silmiin liittyviä haittavaikutuksia, ota välittömästi yhteyttä lääkäriin silmätutkimusta varten. Nitisinonihoido suurentaa veren tyrosiinipitoisuutta, mikä voi aiheuttaa silmiin liittyviä oireita. Kohonneista tyrosiinipitoisuuksista aiheutuvia yleisiä silmiin liittyviä haittavaikutuksia (joita voi esiintyä yli 1 käyttäjällä 10:stä) ovat silmätulehdus (sidekalvotulehdus), sarveiskalvon samentuma ja tulehdus, valonarkuus ja silmäkipu. Silmäluomitulehdus on melko harvinainen haittavaikutus (enintään 1 käyttäjällä 100:sta).

Muut yleiset haittavaikutukset

- verihiihtelaiden ja veren valkosolujen määrän pieneneminen, tiettyjen veren valkosolujen (jyvässolujen) vähäisyys.

Muut melko harvinaiset haittavaikutukset

- veren valkosolujen määrän suureneminen
- kutina, hilseilevä ihotulehdus, ihottuma.

Haittavaikutuksista ilmoittaminen

Jos havaitset haittavaikutuksia, kerro niistä lääkärille, apteekkihenkilökunnalle tai sairaanhoitajalle. Tämä koskee myös sellaisia mahdollisia haittavaikutuksia, joita ei ole mainittu tässä pakkausselosteessa. Voit ilmoittaa haittavaikutuksista myös suoraan
www-sivusto: www.fimea.fi. Lääkealan turvallisuus- ja kehittämiskeskus Fimea, Lääkkeiden haittavaikutusrekisteri, PL 55, FI-00034 Fimea.
Ilmoittamalla haittavaikutuksista voit auttaa saamaan enemmän tietoa tämän lääkevalmisteen turvallisuudesta.

5. Orfadinin säilyttäminen

Ei lasten ulottuville eikä näkyville.

Älä käytä tätä lääkettä purkissa ja pakkauksessa mainitun viimeisen käyttöpäivämäärän (EXP) jälkeen. Viimeinen käyttöpäivämäärä tarkoittaa kuukauden viimeistä päivää.

Säilytä jääkaapissa (2 °C – 8 °C).

Valmistetta voidaan säilyttää yksi 2 kuukauden (2 mg kapseli) tai 3 kuukauden (5 mg, 10 mg ja 20 mg kapselit) jakso enintään 25 °C:n lämpötilassa, minkä jälkeen se on hävitettävä.

Älä unohda merkitä purkkiin päivämäärää, jolloin purkki otettiin pois jääkaapista.

Lääkkeitä ei tule heittää viemäriin eikä hävittää talousjätteiden mukana. Kysy käyttämättömien lääkkeiden hävittämisestä apteekista. Näin menetellen suojelet luontoa.

6. Pakkauksen sisältö ja muuta tietoa

Mitä Orfadin sisältää

Vaikuttava aine on nitisinoni.

Orfadin 2 mg: yksi kapseli sisältää 2 mg nitisinonia.

Orfadin 5 mg: yksi kapseli sisältää 5 mg nitisinonia.

Orfadin 10 mg: yksi kapseli sisältää 10 mg nitisinonia.

Orfadin 20 mg: yksi kapseli sisältää 20 mg nitisinonia.

Muut aineet ovat:

Kapselin sisältö: tärkkelys, esigelatinoitu (maissi).

Kapselin kuori: liivate, titaaniidioksidi (E171).

Kapselin muste: rautaoksidi (E172), sellakka, propyleeniglykoli, ammoniumhydroksidi

Lääkevalmisteen kuvaus ja pakkauskoko (-koot)

Kapselit ovat valkoisia, läpinäkymättömiä, kovia, liivateesta valmistettuja kapseleita, joihin on merkitty mustalla "NTBC" ja vahvuus "2 mg", "5 mg", "10 mg" tai "20 mg". Kapseli sisältää valkoista tai luonnonvalkoista jauhetta.

Kapselit on pakattu muovipurkkeihin, joissa on avaamattomuuden osoittava kansi. Yksi purkki sisältää 60 kapselia.

Myyntiluvan haltija

Swedish Orphan Biovitrum International AB

SE-112 76 Stockholm

Ruotsi

Valmistaja

Apotek Produktion & Laboratorier AB

Prismavägen 2

SE-141 75 Kungens Kurva

Ruotsi

Tämä pakkausseloste on tarkistettu viimeksi 12/2018

Lisätietoa tästä lääkevalmisteesta on saatavilla Euroopan lääkeviraston verkkosivuilla <http://www.ema.europa.eu/>. Siellä on myös linkkejä muille harvinaisten sairauksien ja harvinaislääkkeiden www-sivuille.

Notice : Information de l'utilisateur**Orfadin 2 mg Gélules****Orfadin 5 mg Gélules****Orfadin 10 mg Gélules****Orfadin 20 mg Gélules**

nitisinone

Veillez lire attentivement cette notice avant de prendre ce médicament car elle contient des informations importantes pour vous.

- Gardez cette notice. Vous pourriez avoir besoin de la relire.
- Si vous avez d'autres questions, interrogez votre médecin, votre pharmacien ou votre infirmier/ère.
- Ce médicament vous a été personnellement prescrit. Ne le donnez pas à d'autres personnes. Il pourrait leur être nocif, même si les signes de leur maladie sont identiques aux vôtres.
- Si vous ressentez un quelconque effet indésirable, parlez-en à votre médecin, votre pharmacien ou votre infirmier/ère. Ceci s'applique aussi à tout effet indésirable qui ne serait pas mentionné dans cette notice. Voir rubrique 4.

Que contient cette notice :

1. Qu'est-ce qu'Orfadin et dans quels cas est-il utilisé
2. Quelles sont les informations à connaître avant de prendre Orfadin
3. Comment prendre Orfadin
4. Quels sont les effets indésirables éventuels ?

5. Comment conserver Orfadin

6. Contenu de l'emballage et autres informations

1. Qu'est-ce qu'Orfadin et dans quels cas est-il utilisé

La substance active d'Orfadin est la nitisinone. Ce médicament est utilisé pour traiter une maladie rare appelée tyrosinémie héréditaire de type 1 chez les adultes, les adolescents et les enfants (quel que soit l'âge).

Dans cette maladie, votre organisme ne peut pas entièrement dégrader la tyrosine, qui est un acide aminé (les acides aminés forment nos protéines), entraînant la formation de substances nocives. Ces substances s'accumulent dans votre organisme. Orfadin bloque la dégradation de la tyrosine et les substances nocives ne sont plus formées.

Vous devez suivre un régime alimentaire spécial lorsque vous prenez ce médicament parce que la tyrosine reste dans l'organisme. Ce régime spécial est basé sur de faibles teneurs en tyrosine et phénylalanine (un autre acide aminé).

2. Quelles sont les informations à connaître avant de prendre Orfadin**Ne prenez jamais Orfadin :**

- si vous êtes allergique à la nitisinone ou à l'un des autres composants contenus dans ce médicament (mentionnés dans la rubrique 6).

N'allez pas lorsque vous prenez ce médicament ; voir la rubrique « Grossesse et allaitement ».

Avertissements et précautions

Adressez-vous à votre médecin ou pharmacien avant de prendre Orfadin.

- Un ophtalmologiste contrôlera vos yeux avant l'instauration de votre traitement par la nitisinone, puis régulièrement pendant le traitement. Si vous avez les yeux rouges ou toute autre affection des yeux, contactez immédiatement votre médecin pour un examen oculaire. Des problèmes oculaires pourraient indiquer que le régime alimentaire n'est pas suffisamment bien contrôlé (voir la rubrique 4).

Durant le traitement, des prises de sang seront faites afin que votre médecin puisse vérifier si le traitement est adapté, et s'assurer qu'il n'y a pas d'effet indésirable éventuel provoquant des troubles sanguins.

Votre foie sera contrôlé à intervalles réguliers car cette maladie affecte le foie. Votre médecin doit réaliser un suivi tous les 6 mois. Si vous ressentez des effets indésirables, des intervalles plus courts sont recommandés.

Autres médicaments et Orfadin

Informez votre médecin ou pharmacien si vous prenez, avez récemment pris ou pourriez prendre tout autre médicament.

Orfadin avec des aliments

Si vous commencez le traitement au cours d'un repas, il est recommandé de continuer à le prendre de la même façon pendant toute la durée du traitement.

Grossesse et allaitement

La sécurité d'emploi de ce médicament n'a pas été étudiée chez la femme enceinte et la femme allaitante.

Veillez contacter votre médecin si vous planifiez une grossesse. Si vous êtes

enceinte, vous devrez en informer immédiatement votre médecin.

N'allez pas lorsque vous prenez ce médicament ; voir la rubrique « Ne prenez jamais Orfadin ».

Conduite de véhicules et utilisation de machines

Ce médicament a une influence mineure sur l'aptitude à conduire des véhicules et à utiliser des machines. Cependant, si vous ressentez des effets indésirables affectant votre vision, vous ne devez pas conduire ou utiliser des machines jusqu'à ce que votre vision soit revenue à la normale (voir rubrique 4 « Quels sont les effets indésirables éventuels ? »).

3. Comment prendre Orfadin

Veillez à toujours prendre ce médicament en suivant exactement les indications de votre médecin. Vérifiez auprès de votre médecin ou pharmacien en cas de doute.

Le traitement avec ce médicament doit être initié et surveillé sous la responsabilité d'un médecin expérimenté dans le traitement de la maladie (tyrosinémie héréditaire de type 1).

La dose quotidienne totale recommandée est de 1 mg/kg de poids corporel administré par voie orale. Votre médecin ajustera la dose individuellement. Il est recommandé d'administrer la dose une fois par jour. Toutefois, les données concernant les patients ayant un poids corporel < 20 kg étant limitées, il est recommandé de fractionner la dose quotidienne totale en deux administrations par jour chez cette population de patients.

Si vous avez du mal à avaler les gélules, vous pouvez ouvrir la gélule et mélanger la poudre dans une petite quantité d'eau ou d'aliments juste avant de la prendre.

Si vous avez pris plus d'Orfadin que vous n'auriez dû

Si vous avez pris plus de médicament que vous n'auriez dû, contactez votre médecin ou pharmacien le plus rapidement possible.

Si vous oubliez de prendre Orfadin

Ne prenez pas de dose double pour compenser la dose que vous avez oublié de prendre. Si vous oubliez de prendre une dose, contactez votre médecin ou votre pharmacien.

Si vous arrêtez de prendre Orfadin

Si vous avez l'impression que le médicament ne produit pas l'effet escompté, parlez-en à votre médecin. Ne changez pas de dose et n'interrompez pas le traitement sans lui en avoir parlé.

Si vous avez d'autres questions sur l'utilisation de ce médicament, demandez plus d'information à votre médecin, à votre pharmacien ou à votre infirmier/ère.

4. Quels sont les effets indésirables éventuels ?

Comme tous les médicaments, ce médicament peut provoquer des effets indésirables, mais ils ne surviennent pas systématiquement chez tout le monde.

Si vous remarquez des effets indésirables quelconques affectant les yeux, contactez immédiatement votre médecin pour réaliser un examen oculaire. Un traitement par nitisinone conduit à des taux élevés de tyrosine dans le sang, qui peuvent provoquer des symptômes oculaires. Les effets indésirables oculaires fréquents (pouvant affecter plus de 1 personne sur 10) provoqués par des taux élevés de tyrosine sont l'inflammation de

l'œil (conjonctivite), l'opacité et l'inflammation de la cornée (kératite), la sensibilité à la lumière (photophobie) et des douleurs oculaires. L'inflammation de la paupière (blépharite) est un effet indésirable peu fréquent (pouvant affecter jusqu'à 1 personne sur 100).

Autres effets indésirables fréquents

- Diminution du nombre de plaquettes sanguines (thrombocytopenie) et de globules blancs (leucopenie), diminution de certains globules blancs (granulocytopenie).

Autres effets indésirables peu fréquents

- Augmentation du nombre de globules blancs (leucocytose),
- Démangeaisons (prurit), inflammation cutanée (dermatite exfoliatrice), éruption cutanée.

Déclaration des effets secondaires

Si vous ressentez un quelconque effet indésirable, parlez-en à votre médecin, votre pharmacien ou à votre infirmier/ère. Ceci s'applique aussi à tout effet indésirable qui ne serait pas mentionné dans cette notice. Vous pouvez également déclarer les effets indésirables directement via le système national de déclaration.

FR: Agence nationale de sécurité du médicament et des produits de santé (Ansm) et réseau des Centres Régionaux de Pharmacovigilance.
Site internet: www.ansm.sante.fr

BE: Agence fédérale des médicaments et des produits de santé, Division Vigilance, EUROSTATION II, Place Victor Horta, 40/ 40, B-1060 Bruxelles.
Site internet: www.afmps.be, e-mail: patientinfo@fagg-afmps.be

LU: Direction de la Santé — Division de la Pharmacie et des Médicaments
Villa Louvigny — Allée Marconi, L-2120 Luxembourg

Site internet: <http://www.ms.public.lu/fr/activites/pharmacie-medicament/index.html>

En signalant les effets indésirables, vous contribuez à fournir davantage d'informations sur la sécurité du médicament.

5. Comment conserver Orfadin

Tenir ce médicament hors de la vue et de la portée des enfants.

N'utilisez pas ce médicament après la date de péremption indiquée sur le flacon et sur la boîte après « EXP ». La date de péremption fait référence au dernier jour de ce mois.

A conserver au réfrigérateur (entre 2 °C et 8 °C).

Le produit peut être stocké pendant une seule période de 2 mois (pour les gélules de 2 mg) ou de 3 mois (pour les gélules de 5 mg, 10 mg et 20 mg) à une température ne dépassant pas 25 °C ; après ce délai, il doit être jeté.

N'oubliez pas de noter la date à laquelle vous avez sorti le médicament du réfrigérateur sur le flacon.

Ne jetez aucun médicament au tout-à-l'égout ou avec les ordures ménagères. Demandez à votre pharmacien d'éliminer les médicaments que vous n'utilisez plus. Ces mesures contribueront à protéger l'environnement.

6. Contenu de l'emballage et autres informations

Ce que contient Orfadin

La substance active est la nitisinone.

Orfadin 2 mg : Chaque gélule contient 2 mg de nitisinone.

Orfadin 5 mg : Chaque gélule contient 5 mg de nitisinone.

Orfadin 10 mg : Chaque gélule contient 10 mg de nitisinone.

Orfadin 20 mg : Chaque gélule contient 20 mg de nitisinone.

Autres composants :

Contenu de la gélule : amidon pré-gélatinisé (maïs).

Enveloppe de la gélule : gélatine, dioxyde de titane (E 171).

Encre d'impression : oxyde de fer (E 172), gommes laques, propylène glycol, solution d'ammoniaque

Comment se présente Orfadin et contenu de l'emballage extérieur

Les gélules sont de couleur blanche opaque, portant la mention « NTBC » et le dosage, soit « 2 mg », « 5 mg », « 10 mg » ou « 20 mg » à l'encre noire. La gélule renferme une poudre blanche à blanc cassé.

Les gélules sont conditionnées dans des flacons en plastique munis de fermetures inviolables. Chaque flacon contient 60 gélules.

Titulaire de l'Autorisation de mise sur le marché :

Swedish Orphan Biovitrum International AB

SE-112 76 Stockholm

Suède

Fabricant:

Apotek Produktion & Laboratorier AB

Prismavägen 2

SE-141 75 Kungens Kurva

Suède

La dernière date à laquelle cette notice a été révisée est 12/2018

Des informations détaillées sur ce médicament sont disponibles sur le site internet de l'Agence européenne du médicament <http://www.ema.europa.eu/>. Il existe aussi des liens vers d'autres sites concernant les maladies rares et leur traitement.

Uputa o lijeku: Informacije za korisnika

Orfadin 2 mg tvrde kapsule

Orfadin 5 mg tvrde kapsule

Orfadin 10 mg tvrde kapsule

Orfadin 20 mg tvrde kapsule

nitizinin

Pažljivo pročitajte cijelu uputu prije nego počnete uzimati ovaj lijek jer sadrži Vama važne podatke.

- Sačuvajte ovu uputu. Možda ćete je trebati ponovno pročitati.
- Ako imate dodatnih pitanja, obratite se liječniku, ljekarniku ili medicinskoj sestri.
- Ovaj je lijek propisan Vama. Nemojte ga davati drugima. Može im naškoditi, čak i ako su njihovi znakovi bolesti jednaki Vašima.
- Ako primijetite bilo koju nuspojavu, potrebno je obavijestiti liječnika, ljekarnika ili medicinsku sestru. To uključuje i svaku moguću nuspojavu koja nije navedena u ovoj uputi. Pogledajte dio 4.

Što se nalazi u ovoj uputi:

1. Što je Orfadin i za što se koristi
2. Što morate znati prije nego počnete uzimati Orfadin
3. Kako uzimati Orfadin
4. Moguće nuspojave
5. Kako čuvati Orfadin
6. Sadržaj pakiranja i druge informacije

1. Što je Orfadin i za što se koristi

Djelatna tvar u lijeku Orfadin je nitizinin. Ovaj se lijek primjenjuje u liječenju rijetke bolesti zvane nasljedna tirozinemija tipa 1 u odraslih, adolescenata i djece (bilo koje dobi).

U ovoj bolesti Vaše tijelo nije u stanju u potpunosti razgraditi aminokiselinu tirozin (aminokiseline su građevne jedinice naših proteina), stvarajući tako štetne tvari. Te se tvari nakupljaju u Vašem tijelu. Orfadin blokira razgradnju tirozina te ne nastaju štetne tvari.

Morate se pridržavati posebne dijeta dok uzimate ovaj lijek, jer će tirozin zaostati u Vašem tijelu. Ta se posebna dijeta temelji na niskom sadržaju tirozina i fenilalanina (druge aminokiseline).

2. Što morate znati prije nego počnete uzimati Orfadin

Nemojte uzimati Orfadin

- ako ste alergični na nitizinin ili neki drugi sastojak ovog lijeka (naveden u dijelu 6.).

Nemojte dobiti dok uzimate ovaj lijek, pogledajte dio „Trudnoća i dojenje“.

Upozorenja i mjere opreza

Obratite se svom liječniku ili ljekarniku prije nego uzmete Orfadin.

- Prije početka liječenja te redovito tijekom liječenja nitizininom oči će Vam pregledati oftalmolog. Ako Vam oči postanu crvene ili uočite bilo koje druge znakove učinka na oči odmah se obratite svom liječniku radi pregleda očiju. Problemi s očima mogu biti znak neodgovarajuće kontrole prehranom (pogledajte dio 4).

Tijekom liječenja uzimat će se uzorci Vaše krvi kako bi liječnik provjerio

je li liječenje za Vas odgovarajuće te da bi se pobrinuo da nema mogućih nuspojava koje uzrokuju poremećaje krvi.

S obzirom da bolest zahvaća jetru, provodit će se redovne pretrage Vaše jetre.

Vaš će liječnik provoditi kontrole svakih 6 mjeseci. U slučaju pojave nuspojava, preporučuju se kraći razmaci.

Drugi lijekovi i Orfadin

Obavijestite svog liječnika ili ljekarnika ako uzimate, nedavno ste uzeli ili biste mogli uzeti bilo koje druge lijekove.

Orfadin s hranom

Ako započnete liječenje uzimajući ga s hranom, preporučuje se da ga nastavite uzimati s hranom tijekom liječenja.

Trudnoća i dojenje

Sigurnost ovog lijeka nije ispitivana u trudnica i dojilja.

Obratite se svom liječniku ako planirate trudnoću. Ako zatrudnite, odmah se obratite svom liječniku.

Nemojte dojiti dok uzimate ovaj lijek, pogledajte dio „Nemojte uzimati Orfadin“.

Upravljanje vozilima i strojevima

Ovaj lijek malo utječe na sposobnost upravljanja vozilima i rada sa strojevima. Ipak, ako osjetite nuspojave koje utječu na vid, ne smijete upravljati vozilima ili raditi sa strojevima dok Vam vid ponovo ne postane normalan (vidjeti dio 4 „Moguće nuspojave“).

3. Kako uzimati Orfadin

Uvijek uzmite ovaj lijek točno onako kako Vam je rekao liječnik. Provjerite s liječnikom ili ljekarnikom ako niste sigurni.

Liječenje ovim lijekom mora započeti i nadzirati liječnik s iskustvom u liječenju ove bolesti (nasljedne tirozinemije tipa 1).

Preporučena ukupna dnevna doza je 1 mg/kg tjelesne težine i uzima se kroz usta. Vaš će liječnik prilagoditi dozu Vašim individualnim potrebama. Preporučuje se primjenjivati dozu jednom dnevno. Međutim, zbog ograničenih podataka za bolesnike tjelesne težine <20 kg, u toj se populaciji bolesnika preporučuje razdijeliti ukupnu dnevnu dozu i primijeniti je u dva dijela.

Ako imate problema s gutanjem kapsula, možete otvoriti kapsulu i pomiješati prašak s malo vode ili dijetetskim pripravkom neposredno prije uzimanja.

Ako uzmete više Orfadina nego što ste trebali

Ako ste uzeli više lijeka nego što ste trebali, obratite se svom liječniku ili ljekarniku u najkraćem mogućem roku.

Ako ste zaboravili uzeti Orfadin

Nemojte uzeti dvostruku dozu kako biste nadoknadili zaboravljenu dozu. Ako ste zaboravili uzeti dozu, obratite se svom liječniku ili ljekarniku.

Ako prestanete uzimati Orfadin

Ako imate dojam da lijek ne djeluje ispravno, obratite se svom liječniku. Nemojte mijenjati dozu ili prekidati liječenje bez razgovora sa svojim liječnikom.

U slučaju bilo kakvih pitanja u vezi s primjenom ovog lijeka, obratite se liječniku, ljekarniku ili medicinskoj sestri.

4. Moguće nuspojave

Kao i svi lijekovi, ovaj lijek može uzrokovati nuspojave iako se one neće javiti kod svakoga.

Ako primijetite bilo koje nuspojave povezane s očima, obratite se odmah svom liječniku radi pregleda očiju. Liječenje nitizinomom povećava razine tirozina u krvi što može uzrokovati simptome povezane s očima. Česte nuspojave na očima (javljaju se u više od 1 na 10 osoba) uzrokovane povišenim razinama tirozina su upala oka (konjunktivitis), zamućenje i upala rožnice (keratitis), osjetljivost na svjetlo (fotofobija) i bol u očima. Upala očnoj kapka (blefaritis) je manje česta nuspojava (javlja se u do 1 na 100 osoba).

Ostale česte nuspojave

- smanjeni broj krvnih pločica (trombocitopenija) i bijelih krvnih stanica (leukopenija), manjak određenih vrsta bijelih krvnih stanica (granulocitopenija).

Ostale manje česte nuspojave

- povećan broj bijelih krvnih stanica (leukocitoza),
- svrbež (pruritus), upala kože (eksfolijativni dermatitis), osip.

Prijavljivanje nuspojave

Ako primijetite bilo koju nuspojavu, potrebno je obavijestiti liječnika, ljekarnika ili medicinsku sestru. To uključuje i svaku moguću nuspojavu koja nije navedena u ovoj uputi. Nuspojave možete prijaviti izravno na: Agencija za lijekove i medicinske proizvode (HALMED)

Internetska stranica: www.halmed.hr ili potražite HALMED aplikaciju putem Google Play ili Apple App Store trgovine

Prijavljivanjem nuspojave možete pridonijeti u procjeni sigurnosti ovog lijeka.

5. Kako čuvati Orfadin

Lijek čuvajte izvan pogleda i dohvata djece.

Ovaj lijek se ne smije upotrijebiti nakon isteka roka valjanosti navedenog na boci i kutiji iza oznake "EXP".

Rok valjanosti odnosi se na zadnji dan navedenog mjeseca.

Čuvati u hladnjaku (2 °C – 8 °C).

Lijek se može čuvati na temperaturi ispod 25°C jednokratno u razdoblju od 2 mjeseca (za kapsule od 2 mg) ili 3 mjeseca (za kapsule od 5 mg, 10 mg i 20 mg), nakon čega se mora baciti.

Ne zaboravite naznačiti na boci datum vađenja iz hladnjaka.

Nikada nemojte nikakve lijekove baciti u otpadne vode ili kućni otpad.

Pitajte svog ljekarnika kako baciti lijekove koje više ne koristite. Ove će mjere pomoći u očuvanju okoliša.

6. Sadržaj pakiranja i druge informacije

Što Orfadin sadrži

Djelatna tvar je nitizinon.

Orfadin 2 mg: svaka kapsula sadrži 2 mg nitizinona.

Orfadin 5 mg: svaka kapsula sadrži 5 mg nitizinona.

Orfadin 10 mg: svaka kapsula sadrži 10 mg nitizinona.

Orfadin 20 mg: svaka kapsula sadrži 20 mg nitizinona.

Drugi sastojci su:

Sadržaj kapsule: škrob, prethodno geliran (kukuruzni).

Ovojnica kapsule: želatina, titanijev dioksid (E 171).

Tinta za označavanje: željezov oksid (E 172), šelak, propilenglikol, amonijev hidroksid.

Kako Orfadin izgleda i sadržaj pakiranja

Tvrde kapsule su bijele, neprozirne s utisnutom crnom oznakom "NTBC" i oznakom jačine "2 mg", "5 mg" "10 mg" ili "20 mg". Kapsula sadrži bijeli do gotovo bijeli prašak.

Kapsule su pakirane u plastične boce sa zaštitnim zatvaračima s evidencijom otvaranja. Svaka boca sadrži 60 kapsula.

Nositelj odobrenja za stavljanje lijeka u promet

Swedish Orphan Biovitrum International AB

SE-112 76 Stockholm

Švedska

Proizvođač

Apotek Produktion & Laboratorier AB

Prismavägen 2

SE-141 75 Kungens Kurva

Švedska

Ova uputa je zadnji puta revidirana u 12/2018

Detaljnije informacije o ovom lijeku dostupne su na internetskoj stranici Europske agencije za lijekove: <http://www.ema.europa.eu>. Tamo se također

nalaze poveznice na druge internetske stranice o rijetkim bolestima i njihovom liječenju.

HU Betegtájékoztató: Információk a felhasználó számára

Orfadin 2 mg kemény kapszula

Orfadin 5 mg kemény kapszula

Orfadin 10 mg kemény kapszula

Orfadin 20 mg kemény kapszula

nitizinin

Mielőtt elkezdi szedni ezt a gyógyszert, olvassa el figyelmesen az alábbi betegtájékoztatót, mert az Ön számára fontos információkat tartalmaz.

- Tartsa meg a betegtájékoztatót, mert a benne szereplő információkra a későbbiekben is szüksége lehet.
- További kérdéseivel forduljon kezelőorvosához, gyógyszerészéhez vagy a gondozását végző egészségügyi szakemberhez.
- Ezt a gyógyszert az orvos kizárólag Önnek írta fel. Ne adja át a készítményt másnak, mert számára ártalmas lehet még abban az esetben is, ha a betegsége tünetei az Önéhez hasonlóak.
- Ha Önnél bármilyen mellékhatás jelentkezik, tájékoztassa erről kezelőorvosát, gyógyszerészét vagy a gondozását végző egészségügyi szakembert. Ez a betegtájékoztatóban fel nem sorolt bármilyen lehetséges mellékhatásra is vonatkozik. Lásd 4. pont.

A betegtájékoztató tartalma:

1. Milyen típusú gyógyszer az Orfadin és milyen betegségek esetén alkalmazható?
2. Tudnivalók az Orfadin szedése előtt

3. Hogyan kell szedni az Orfadin-t?

4. Lehetséges mellékhatások

5. Hogyan kell az Orfadin-t tárolni?

6. A csomagolás tartalma és egyéb információk

1. Milyen típusú gyógyszer az Orfadin és milyen betegségek esetén alkalmazható?

Az Orfadin hatóanyaga a nitizinin. A gyógyszer egy ritka betegség, az úgynevezett örökletes 1-es típusú tirozinémia kezelésére javasolt felnőttek, serdülők és (bármilyen életkortartományú) gyermekek esetében.

A betegség következtében szervezete nem képes teljes mértékben lebontani a tirozin nevű aminosavat (az aminosavak a fehérjéink építőkövei), és káros anyagokat képez. Ezek az anyagok felhalmozódnak a szervezetében. Az Orfadin gátolja a tirozin lebomlását és a káros vegyületek keletkezését.

Speciális diétát kell alkalmaznia a gyógyszer szedése alatt, mert a tirozin bentmarad a szervezetében. Ennek a speciális diétának az alapja az alacsony tirozin- és fenilalanin (egy másik aminosav) -tartalom.

2. Tudnivalók az Orfadin szedése előtt

Ne szedje az Orfadin-t

- ha allergiás a nitizininra vagy a gyógyszer (6. pontban felsorolt) egyéb összetevőjére.

A gyógyszer szedése alatt ne szoptasson, lásd a „Terhesség és szoptatás” című pontot.

Figyelmeztetések és óvintézkedések

Az Orfadin szedése előtt beszéljen kezelőorvosával vagy gyógyszerészével.

- A nitizinon-kezelés előtt és a kezelés alatt rendszeresen ellenőrizni fogja a szemét egy szemészorvos. Ha bepirosodik a szeme, vagy egyéb tüneteket észlel a szemén, azonnal vizsgáltsa meg orvosával. A szemén észlelt tünetek (lásd 4. pont) a nem megfelelően betartott diéta jelei lehetnek.

A kezelés alatt a vérkép ellenőrzése szükséges annak érdekében, hogy az orvosa ellenőrizni tudja, hogy megfelelő-e a terápia és megbizonyosodjon arról, hogy nem léptek fel olyan mellékhatások, melyek vérképzőszervi zavarokat okozhatnak.

Májját rendszeres időközönként ellenőrizni fogják, mert a betegség hatással van rá.

Orvosa 6 havonta kell, hogy ellenőrizze. Amennyiben bármilyen mellékhatást tapasztal, rövidebb időtartamok javasoltak.

Egyéb gyógyszerek és az Orfadin

Feltétlenül tájékoztassa kezelőorvosát vagy gyógyszerészét a jelenleg vagy nemrégiben szedett, valamint szedni tervezett egyéb gyógyszereiről.

Az Orfadin egyidejű bevétele étellel

Amennyiben a kezelést étkezés közben kezdi el, akkor javasolt, hogy a kezelés teljes ideje alatt az étkezés közbeni bevételt folytassa.

Terhesség és szoptatás

A gyógyszer biztonságosságát nem vizsgálták terhes nőknél és szoptató anyákon. Ha gyermeket szeretne, kérjük, ezt közölje kezelőorvosával. Ha teherbe esik, kérjük, azonnal forduljon kezelőorvosához.

Ennek a gyógyszernek a szedése alatt ne szoptasson, lásd a „Ne szedje az Orfadin-t” című pontot.

A készítmény hatásai a gépjárművezetéshez és a gépek kezeléséhez szükséges képességekre

Ez a gyógyszer kismértékben befolyásolja a gépjárművezetéshez és a gépek kezeléséhez szükséges képességeket. Ugyanakkor, amennyiben Ön a látását érintő mellékhatásokat tapasztal, akkor ne vezessen gépjárművet, illetve ne kezeljen gépeket addig, amíg a normál látása vissza nem tér (lásd 4. pont „Lehetséges mellékhatások”).

3. Hogyan kell szedni az Orfadin-t?

A gyógyszert mindig a kezelőorvos által elmondottaknak megfelelően szedje. Amennyiben nem biztos az adagolást illetően, kérdezze meg kezelőorvosát vagy gyógyszerészét.

A gyógyszeres kezelést a betegség (örökletes 1-es típusú tirozinémia) kezelésében jártas orvosnak kell elkezdenie és felügyelnie.

A készítmény ajánlott teljes napi adagja: 1 mg/testtömeg-kilogramm szájon át alkalmazva. Kezelőorvosa egyénileg fogja az adagját beállítani.

Az adagot naponta egyszer javasolt alkalmazni. Ugyanakkor a 20 kg alatti testtömegű betegekre vonatkozó, korlátozott mennyiségű adat miatt ebben a betegpopulációban a napi teljes adag napi két részletre történő elosztása ajánlott.

Ha a kapszula lenyelése problémát okoz Önnek, akkor közvetlenül a bevétel előtt széthyithatja a kapszulát, és a tartalmát kis mennyiségű vízben vagy tápszerben elkeverheti.

Ha az előírtnál több Orfadin-t vett be

Ha az előírtnál többet vett be ebből a gyógyszerből, azonnal forduljon kezelőorvosához vagy gyógyszerészéhez.

Ha elfelejtette bevenni az Orfadin-t

Ne vegyen be kétszeres adagot a kihagyott adag pótlására. Amennyiben elfelejtett bevenni egy adagot, kérjük forduljon kezelőorvosához vagy gyógyszerészéhez.

Ha idő előtt abbahagyja az Orfadin-kezelést

Ha az az érzése, hogy a gyógyszer nem hat megfelelően, forduljon kezelőorvosához. Az adagon ne változtasson, és ne hagyja abba a kezelést, csak ha azt kezelőorvosával már megbeszélte.

Ha bármilyen további kérdése van a gyógyszer alkalmazásával kapcsolatban, kérdezze meg kezelőorvosát, gyógyszerészét vagy a gondozását végző egészségügyi szakembert.

4. Lehetséges mellékhatások

Mint minden gyógyszer, így ez a gyógyszer is okozhat mellékhatásokat, amelyek azonban nem mindenkinél jelentkeznek.

Amennyiben bármilyen, a szemét érintő mellékhatást észlel, haladéktalanul forduljon kezelőorvosához szemészeti vizsgálat céljából. A nitizinin-kezelés a tirozin vérszintjének megemelkedéséhez vezet, ami a szemmel összefüggő tüneteket okozhat. A magasabb tirozinszint okozta gyakori szemészeti tünetek (10 beteg közül több mint 1 beteget érinthetnek) a következők: szemgyulladás (kötőhártya-gyulladás), a szaruhártyában kialakuló homály vagy gyulladás (keratitisz), fényérzékenység (fotofóbia) és szemfájdalom. A szemhéj gyulladása

(blefaritisz) nem gyakori mellékhatás (100 beteg közül legfeljebb 1 beteget érinthetnek).

Egyéb gyakori mellékhatások

- csökkent vérelemező- és fehérvérsejtszám (trombocitopénia és leukopénia), bizonyos típusú fehérvérsejtek hiánya (granulocitopénia).

Egyéb nem gyakori mellékhatások

- emelkedett fehérvérsejtszám (leukocitózis),
- viszketés (pruritusz), bőrgyulladás (exfoliatív dermatitisz), kiütés.

Mellékhatások bejelentése

Ha Önnél bármilyen mellékhatás jelentkezik, tájékoztassa kezelőorvosát, gyógyszerészét vagy a gondozását végző egészségügyi szakembert. Ez a beteg tájékoztatásban fel nem sorolt bármilyen lehetséges mellékhatásra is vonatkozik. A mellékhatásokat közvetlenül a hatóság részére is bejelentheti az alábbi elérhetőségeken keresztül:

Országos Gyógyszerészeti és Élelmezés-egészségügyi Intézet, Postafiók 450, H-1372 Budapest. Honlap: www.ogyei.gov.hu

A mellékhatások bejelentésével Ön is hozzájárulhat ahhoz, hogy minél több információ álljon rendelkezésre a gyógyszer biztonságos alkalmazásával kapcsolatban.

5. Hogyan kell az Orfadin-t tárolni?

A gyógyszer gyermekektől elzárva tartandó!

A dobozon és címkén feltüntetett lejárati idő „EXP” után ne szedje ezt a gyógyszert. A lejárati idő az adott hónap utolsó napjára vonatkozik.

Hűtőszekrényben (2 °C – 8 °C) tárolandó.

A gyógyszert egyszeri, (2 mg-os kapszula esetén) 2 hónapos vagy (5, 10 és 20 mg-os kapszula esetén) 3 hónapos időszakon keresztül tárolhatja legfeljebb 25°C-os hőmérsékleten, ezután meg kell semmisíteni. Ne felejtse el ráírni a tartályra a hűtőből történő kivétel dátumát.

Semmilyen gyógyszert ne dobjon a szennyvízbe vagy a háztartási hulladékba. Kérdezze meg gyógyszerészét, hogy mit tegyen a már nem használt gyógyszereivel. Ezek az intézkedések elősegítik a környezet védelmét.

6. A csomagolás típusa és egyéb információk

Mit tartalmaz az Orfadin?

- A készítmény hatóanyaga a nitizinon.

Orfadin 2 mg: 2 mg nitizinont tartalmaz kapszulánként.

Orfadin 5 mg: 5 mg nitizinont tartalmaz kapszulánként.

Orfadin 10 mg: 10 mg nitizinont tartalmaz kapszulánként.

Orfadin 20 mg: 20 mg nitizinont tartalmaz kapszulánként.

- Egyéb összetevők:

Kapszulatöltet: Hidegen duzzadó kukoricakeményítő.

Kapszula héj: Zselatin, titán-dioxid (E 171).

Jelölő festék: vas-oxid (E 172), sellak, propilénlikol, ammónium-hidroxid.

Milyen az Orfadin külleme és mit tartalmaz a csomagolás?

A kapszula fehér, átlátszatlan kemény és zselatinból készült, melyre feketével rá van nyomtatva az „NTBC” jelzés és a hatáserősség, „2 mg”, „5 mg”, „10 mg” vagy „20 mg”. A kapszulák fehér vagy törtfehér port tartalmaznak.

A kapszulák biztonsági zárókupakkal ellátott műanyag tartályba vannak

csomagolva. Egy tartály 60 darab kapszulát tartalmaz.

A forgalomba hozatali engedély jogosultja

Swedish Orphan Biovitrum International AB

SE-112 76 Stockholm

Svédország

A gyártó

Apotek Produktion & Laboratorier AB

Prismavägen 2

SE-141 75 Kungens Kurva

Svédország

A betegtájékoztató legutóbbi felülvizsgálatának dátuma: 12/2018

A gyógyszerrel részletes információ, illetve ritka betegségekről és azok kezeléséről szóló honlapok címei az Európai Gyógyszerügynökség internetes honlapján: (<http://www.ema.europa.eu/>) találhatóak.

Fylgiseðill: Upplýsingar fyrir notanda lyfsins

Orfadin 2 mg hörð hylki

Orfadin 5 mg hörð hylki

Orfadin 10 mg hörð hylki

Orfadin 20 mg hörð hylki

nitisínón

Lesið allan fylgiseðilinn vandlega áður en byrjað er að nota lyfið. Í honum eru mikilvægar upplýsingar.

- Geymið fylgiseðilinn. Nauðsynlegt getur verið að lesa hann síðar.
- Leitið til læknisins eða lyfjafræðings eða hjúkrunarfræðingsins ef þörf er á frekari upplýsingum.
- Þessu lyfi hefur verið ávísað til persónulegra nota. Ekki má gefa það öðrum. Það getur valdið þeim skaða, jafnvel þótt um sömu sjúkdómseinkenni sé að ræða.
- Látið lækninn, lyfjafræðing eða hjúkrunarfræðinginn vita um allar aukaverkanir. Þetta gildir einnig um aukaverkanir sem ekki er minnst á í þessum fylgiseðli. Sjá kafla 4.

Í fylgiseðlinum eru eftirfarandi kaflar:

1. Upplýsingar um Orfadin og við hverju það er notað
2. Áður en byrjað er að nota Orfadin
3. Hvernig nota á Orfadin
4. Hugsanlegar aukaverkanir
5. Hvernig geyma á Orfadin
6. Pakkningar og aðrar upplýsingar

1. Upplýsingar um Orfadin og við hverju það er notað

Virka efnið í Orfadin er nitisínón. Þetta lyf er notað til að meðhöndla sjaldgæfan sjúkdóm sem kallast arfgengur týrósíndreyri af gerð 1 hjá fullorðnum, unglíngum og börnum (af öllum aldursþópum).

Þessi sjúkdómur veldur því að líkaminn getur ekki brotið fullkomlega niður amínósýruna týrósín (amínósýrur eru byggingarhlutar próteina) og skaðleg efni myndast. Þessi efni safnast upp í líkamanum. Orfadin hamlar niðurbroti týrósíns og veldur því þannig að skaðlegu efnin myndast ekki.

Þú verður að fylgja sérstöku mataræði þegar þú tekur þetta lyf þar sem týrósín helst í líkama þínum. Þetta sérstaka mataræði inniheldur lítið af týrósíni og fenýlalaníni (önnur amínósýra).

2. Áður en byrjað er að nota Orfadin

Ekki má nota Orfadin

- ef um er að ræða ofnæmi fyrir nitisínóni eða einhverju öðru innihaldsefni lyfsins (talin upp í kafla 6).
- Ekki hafa barn á brjósti á meðan þú tekur þetta lyf, sjá kaflann „Meðganga og brjóstgjöf“.

Varnaðarorð og varúðarreglur

Leitið ráða hjá læknum eða lyfjafræðingi áður en Orfadin er notað.

- Augnlæknir mun skoða augun fyrir og reglulega meðan á meðferð með nitisínóni stendur. Ef þú verður rauð/ur í augum eða færð önnur teikn um áhrif á augun, skaltu tafarlaust hafa samband við lækninn til að komast í augnskoðun. Augnvandamál gætu verið teikn um að ekki sé nægilega gætt að mataræði (sjá kafla 4).

Meðan á meðferð stendur verða teknar blóðprufur til þess að lækningin geti athugað hvort meðferð sé fullnægjandi og til að tryggja að engar hugsanlegar aukaverkanir séu að valda blóðvandamálum.

Fylgst verður með lifrinni með reglulegu millibili því að sjúkdómurinn hefur áhrif á lifrina.

Lækniseftirlit skal fara fram á 6 mánaða fresti. Mælt er með tíðari heimsóknum ef aukaverkanir koma í ljós.

Notkun annarra lyfja samhliða Orfadin

Látið lækningu eða lyfjafræðing vita um öll önnur lyf sem eru notuð, hafa nýlega verið notuð eða kynnu að verða notuð.

Notkun Orfadín með mat

Ef þú byrjar meðferð með því að taka það með mat er ráðlagt að þú haldir því áfram.

Meðganga og brjóstgjöf

Öryggi þessa lyfs hefur ekki verið rannsakað hjá þunguðum konum né konum með barn á brjósti. Vinsamlegast hafðu samband við lækningu ef þú ráðgerir að verða þunguð. Ef þú verður þunguð ber þér að hafa tafarlaust samband við lækningu.

Ekki hafa barn á brjósti meðan verið er að taka þetta lyf, sjá kaflann „Ekki má nota Orfadin“.

Akstur og notkun véla

Þetta lyf hefur lítil áhrif á hæfni til aksturs og notkunar véla. En ef þú finnur fyrir aukaverkunum sem hafa áhrif á sjónina ættir þú ekki að aka eða nota vélar fyrr en sjónin er aftur orðin eðlileg (sjá kafla 4, „Hugsanlegar aukaverkanir“).

3. Hvernig nota á Orfadin

Notið lyfið alltaf eins og lækningin hefur sagt til um. Ef ekki er ljóst hvernig nota á lyfið skal leita upplýsinga hjá lækningu eða lyfjafræðingi.

Læknir sem reynslu hefur af meðferð sjúklinga með sjúkdóminn (arfgenang týrósíndreyra af gerð 1) skal hefja og hafa umsjón með meðferð með þessu lyfi.

Ráðlagður dagskammtur til inntöku er 1 mg/kg líkamspýngdar. Lækningin mun aðlaga skammta fyrir þig.

Mælt er með því að gefa skammtinn einu sinni á dag. Þar sem takmarkaðar upplýsingar liggja fyrir um sjúklinga með líkamspýngd <20 kg er hins vegar mælt með að skipta fullum dagsskammti í tvær lyfjagjafir á dag hjá þessum hópi sjúklinga.

Ef þú átt í vandræðum með að kyngja hylkjunum máttu opna hylkið og blanda duftinu saman við svolítið vatn eða fljótandi fæðu rétt áður en þú tekur það.

Ef tekinn er stærri skammtur en mælt er fyrir um

Hafðu sambandi við lækningu eða lyfjafræðing eins fljótt og auðið er, ef þú hefur tekið stærri skammt af þessu lyfi en mælt er fyrir um.

Ef gleymist að taka Orfadin

Ekki á að tvöfalda skammt til að bæta upp skammt sem gleymist hefur að taka. Ef þú gleymir skammti, hafðu samband við lækningu eða lyfjafræðing.

Ef hætt er að nota Orfadin

Leitaðu til læknisins ef þér finnst lyfið ekki verka eins og til er ætlast. Ekki breyta skammti eða hætta meðferð án þess að tala við lækningu.

Leitið til læknisins, lyfjafræðings eða hjúkrunarfræðingsins ef þörf er á frekari upplýsingum um notkun lyfsins.

4. Hugsanlegar aukaverkanir

Eins og við á um öll lyf getur þetta lyf valdið aukaverkunum en það gerist þó ekki hjá öllum.

Ef þú tekur eftir aukaverkunum sem tengjast augunum skaltu hafa tafarlaust samband við lækniinn til að komast í augnskoðun. Meðferð með nitisínóni veldur hækkun á týrósingildi í blóði sem getur valdið einkennum frá augum. Algengar aukaverkanir frá augum (geta komið fyrir hjá fleiri en 1 af hverjum 10 einstaklingum) af völdum hækkunar á týrósingildum eru bólga í auga (tárubólga), ógegnsæi og bólga í hornhimnu (glærubólga), ljósnæmi (ljósfælni) og augnverkur. Bólga í augnloki (hvarmabólga) er sjaldgæf aukaverkun (getur komið fyrir hjá allt að 1 af hverjum 100 einstaklingum).

Aðrar algengar aukaverkanir

- minnkaður fjöldi blóðflagna (blóðflagnafæð) og hvítra blóðkorna (hvítfrumnafæð), skortur á tilteknum hvítum blóðkornum (kyrningafæð).

Aðrar sjaldgæfar aukaverkanir

- aukinn fjöldi hvítra blóðkorna (hvítfrumnafjölgun),
- kláði, húðbólga (skinnflagningsbólga), útbrot.

Tilkynning aukaverkana

Látið lækniinn, lyfjafræðing eða hjúkrunarfræðinginn vita um allar aukaverkanir. Þetta gildir einnig um aukaverkanir sem ekki er minnst á í þessum fylgiseðli. Einnig er hægt að tilkynna aukaverkanir beint til Lyfjastofnunar, www.lyfjastofnun.is.

Með því að tilkynna aukaverkanir er hægt að hjálpa til við að auka

upplýsingar um öryggi lyfsins.

5. Hvernig geyma á Orfadin

Geymið lyfið þar sem börn hvorki ná til né sjá.

Ekki skal nota lyfið eftir fyrningardagsetningu sem tilgreind er á glasinu og öskjunni á eftir „EXP“. Fyrningardagsetning er síðasti dagur mánaðarins sem þar kemur fram.

Geymið í kæli (2 °C – 8 °C).

Lyfið má geyma í eitt 2 mánaða tímabil (fyrir 2 mg hylki) eða 3 mánuði (fyrir 5 mg, 10 mg og 20 mg hylki) við hitastig sem ekki fer yfir 25°C, en eftir það verður að farga lyfinu.

Ekki gleyma að skrá dagsetninguna á glasið þegar það er tekið út úr kælinum.

Ekki má skola lyfjum niður í frárennslislag्नir eða fleygja þeim með heimilissorpi. Leitið ráða í apóteki um hvernig heppilegast er að farga lyfjum sem hætt er að nota. Markmiðið er að vernda umhverfið.

6. Pakkningar og aðrar upplýsingar

Orfadin inniheldur

Virka innihaldsefnið er nitisínón.

Orfadin 2 mg: Hvert hylki inniheldur 2 mg nitisínón.

Orfadin 5 mg: Hvert hylki inniheldur 5 mg nitisínón.

Orfadin 10 mg: Hvert hylki inniheldur 10 mg nitisínón.

Orfadin 20 mg: Hvert hylki inniheldur 20 mg nitisínón.

Önnur innihaldsefni eru

Innihald hylkis: sterkja, forhleypt (úr maís)

Hylkishúð: gelatín, títantvíoxíð (E 171)

Áletrun: járnnoxíð (E 172), shellak, própýlen glýkól, ammóníum hýdroxíð

Lýsing á útliti Orfadin og pakkningastærðir

Hörðu hylkin eru hvít, ógegnisæ, áletruð með „NTBC“ og styrknum „2 mg“, „5 mg“, „10 mg“ eða „20 mg“, í svörtu. Hylkið inniheldur hvítt eða beinhvítt duft.

Hylkjunum er pakkað í plastlyfjaglös með innsigliðum lokum. Hvert glas inniheldur 60 hylki.

Markaðsleyfishafi

Swedish Orphan Biovitrum International AB

SE-112 76 Stockholm

Svíþjóð

Framleiðandi

Apotek Produktion & Laboratorier AB

Prismavägen 2

SE-141 75 Kungens Kurva

Svíþjóð

Þessi fylgiseðill var síðast uppfærður 12/2018

Ítarlegar upplýsingar um lyfið eru birtar á vef Lyfjastofnunar Evrópu

<http://www.ema.europa.eu>. Þar eru líka tenglar á aðra vefi um sjaldgæfa sjúkdóma og lyf við þeim.

Foglio illustrativo: informazioni per l'utente**Orfadin 2 mg capsule rigide****Orfadin 5 mg capsule rigide****Orfadin 10 mg capsule rigide****Orfadin 20 mg capsule rigide**

nitisinone

Legga attentamente questo foglio prima di prendere 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 Orfadin e a cosa serve
2. Cosa deve sapere prima di prendere Orfadin
3. Come prendere Orfadin
4. Possibili effetti indesiderati
5. Come conservare Orfadin
6. Contenuto della confezione e altre informazioni

1. Cos'è Orfadin e a cosa serve

Il principio attivo contenuto in Orfadin è il nitisinone. Questo medicinale viene utilizzato nel trattamento di una malattia rara chiamata tirosinemia ereditaria di tipo 1 negli adulti, negli adolescenti e nei bambini (di qualsiasi fascia d'età).

Se soffre di questo disturbo, l'organismo è incapace di degradare completamente l'aminoacido tirosina (gli aminoacidi sono i componenti di base delle proteine), e ciò determina la formazione di sostanze dannose che si accumulano nell'organismo. Orfadin blocca la degradazione della tirosina, impedendo così la formazione delle sostanze dannose.

Poiché la tirosina rimarrà nell'organismo, dovrà seguire una specifica dieta a basso contenuto di tirosina e fenilalanina (un altro aminoacido) durante l'assunzione di questo medicinale.

2. Cosa deve sapere prima di prendere Orfadin**Non prenda Orfadin**

- se è allergico al nitisinone o ad uno qualsiasi degli altri componenti di questo medicinale (elencati al paragrafo 6).

Non allatti con latte materno durante il periodo di assunzione di questo medicinale, vedere paragrafo "Gravidanza e allattamento".

Avvertenze e precauzioni

Si rivolga al medico o al farmacista prima di prendere Orfadin,

- Gli occhi saranno controllati da un oculista prima del trattamento con nitisinone e regolarmente durante il trattamento. Se gli occhi si arrossano o nota altri effetti agli occhi si rivolga immediatamente al medico per un esame oculistico. I disturbi degli occhi potrebbero essere il sintomo di un

controllo alimentare inadeguato (vedere paragrafo 4).

Durante il trattamento le saranno prelevati dei campioni di sangue, in modo che il medico possa controllare se il trattamento è appropriato e assicurarsi che non vi siano effetti indesiderati che potrebbero provocare alterazioni della composizione del sangue.

Sarà sottoposto a controlli del fegato ad intervalli regolari, poiché la malattia interessa il fegato.

Ogni 6 mesi il medico dovrà svolgere visite di controllo. Nel caso si manifesti qualsiasi effetto indesiderato, si raccomandano intervalli più brevi.

Altri medicinali e Orfadin

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

Orfadin con cibi

Se inizia il trattamento assumendolo insieme al cibo, si raccomanda di proseguire ad assumerlo insieme al cibo per tutta la durata del trattamento.

Gravidanza e allattamento

La sicurezza di questo medicinale nelle donne in gravidanza e in allattamento non è stata studiata.

Se sta pianificando una gravidanza, si rivolga al medico. In caso di gravidanza, dovrà contattare immediatamente il medico.

Non deve allattare con latte materno durante il periodo di assunzione di questo farmaco, vedere paragrafo "Non prenda Orfadin".

Guida di veicoli e utilizzo di macchinari

Questo medicinale altera lievemente la capacità di guidare veicoli e di usare macchinari. Tuttavia, se sperimenta reazioni avverse che influenzano la vista, non guidi e non utilizzi macchinari fino a che non abbia recuperato la normale capacità visiva (vedere paragrafo 4 "Possibili effetti indesiderati").

3. Come prendere Orfadin

Prenda questo medicinale seguendo sempre esattamente le istruzioni del medico. Se ha dubbi consulti il medico o il farmacista.

Il trattamento con questo medicinale deve essere iniziato e seguito da un medico esperto nel trattamento della malattia (tirosinemia ereditaria di tipo 1).

La dose giornaliera complessiva raccomandata è di 1 mg/kg di peso corporeo, somministrata per via orale. Il medico adeguerà individualmente la dose.

Si raccomanda di somministrare la dose una volta al giorno. I dati nei pazienti con peso corporeo <20 kg sono limitati, pertanto, in questa popolazione di pazienti si raccomanda di dividere la dose totale giornaliera in due somministrazioni giornaliere.

Se ha difficoltà a ingoiare le capsule, può aprirle e miscelare la polvere con una piccola quantità di acqua o con un sostitutivo del pasto in forma di bevanda subito prima dell'assunzione.

Se prende più Orfadin di quanto deve

Se assume più medicinale del dovuto, si rivolga al medico o al farmacista al più presto.

Se dimentica di prendere Orfadin

Non prenda una dose doppia per compensare la dimenticanza della dose. Se dimenticasse una dose, contatti il medico o il farmacista.

Se interrompe il trattamento con Orfadin

Se ha l'impressione che il medicinale non agisca come dovrebbe, informi il medico. Non cambi le dosi o interrompa il trattamento senza informare il medico.

Se ha qualsiasi dubbio 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 nota la comparsa di qualche effetto indesiderato che riguarda gli occhi e la vista, si rivolga immediatamente al medico per una visita oculistica. Il trattamento con nitisinone determina livelli più alti di tirosina nel sangue che possono causare sintomi a carico degli occhi. Effetti indesiderati comuni correlati agli occhi (che possono interessare più di 1 persona ogni 10) causati dai livelli aumentati di tirosina sono infiammazione oculare (congiuntivite), opacità e infiammazione della cornea (cheratite), sensibilità alla luce (fotofobia) e dolore agli occhi. L'infiammazione delle palpebre (blefarite) è un effetto indesiderato non comune (può interessare fino a 1 persona ogni 100).

Altri effetti indesiderati comuni

- Ridotto numero delle piastrine (trombocitopenia) e dei leucociti (leucopenia), diminuzione di alcuni specifici globuli bianchi (granulocitopenia).

Altri effetti indesiderati non comuni

- Aumento del numero dei globuli bianchi (leucocitosi).
- Prurito, infiammazione cutanea (dermatite esfoliativa), eruzioni cutanee.

Segnalazione degli effetti indesiderati

Se si 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 all'indirizzo <http://www.agenziafarmaco.gov.it/content/come-segnalare-una-sospetta-reazione-avversa>.

Segnalando gli effetti indesiderati può contribuire a fornire maggiori informazioni sulla sicurezza di questo medicinale.

5. Come conservare Orfadin

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

Non usi questo medicinale dopo la data di scadenza che è riportata sul flacone e sul cartone dopo "EXP" e "Scad." rispettivamente. La data di scadenza si riferisce all'ultimo giorno di quel mese.

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

Questo medicinale può essere conservato per un unico periodo di 2 mesi (per le capsule da 2 mg) o 3 mesi (per le capsule da 5 mg, 10 mg e 20 mg) ad una

temperatura non superiore ai 25°C, trascorso il quale dovrà essere smaltito. Una volta preso dal frigorifero, non dimentichi di annotare la data sul flacone. 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 Orfadin

Il principio attivo è nitisinone.

Orfadin 2 mg: ogni capsula contiene 2 mg di nitisinone.

Orfadin 5 mg: ogni capsula contiene 5 mg di nitisinone.

Orfadin 10 mg: ogni capsula contiene 10 mg di nitisinone.

Orfadin 20 mg: ogni capsula contiene 20 mg di nitisinone.

Gli altri componenti sono:

Contenuto della capsula: amido, pregelatinizzato (di mais).

Involucro della capsula: gelatina, titanio diossido (E 171).

Scritta stampata: ossido di ferro (E 172), lacca, glicole propilenico, idrossido di ammonio.

Descrizione dell'aspetto di Orfadin e contenuto della confezione

Le capsule rigide sono di colore bianco opaco, contrassegnate con la scritta in nero "NTBC" e il dosaggio "2 mg", "5 mg", "10 mg" o "20 mg". Le capsule contengono una polvere bianca o biancastra.

Le capsule sono confezionate in flaconi di plastica con chiusure antimanomissione. Ogni flacone contiene 60 capsule.

Titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio

Swedish Orphan Biovitrum International AB

SE-112 76 Stoccolma

Svezia

Produttore

Apotek Produktion & Laboratorier AB

Prismavägen 2

SE-141 75 Kungens Kurva

Svezia

Questo foglio illustrativo è stato aggiornato il 12/2018

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.

Pakuotės lapelis: informacija vartotojui

Orfadin 2 mg kietosios kapsulės

Orfadin 5 mg kietosios kapsulės

Orfadin 10 mg kietosios kapsulės

Orfadin 20 mg kietosios kapsulės

Nitizinas

Atidžiai perskaitykite visą šį lapelį, prieš pradėdami vartoti vaistą, nes jame pateikiama Jums svarbi informacija.

- Neišmeskite šio lapelio, nes vėl gali prireikti jį perskaityti.
- Jeigu kiltų daugiau klausimų, kreipkitės į gydytoją, vaistininką arba slaugytoją.
- Šis vaistas skirtas tik Jums, todėl kitiems žmonėms jo duoti negalima. Vaistas gali jiems pakenkti (net tiems, kurių ligos požymiai yra tokie patys kaip Jūsų).
- Jeigu pasireiškė šalutinis poveikis (net jeigu jis šiame lapelyje nenurodytas), kreipkitės į gydytoją arba vaistininką. Žr. 4 skyrių.

Apie ką rašoma šiame lapelyje?

1. Kas yra Orfadin ir kam jis vartojamas
2. Kas žinotina prieš vartojant Orfadin
3. Kaip vartoti Orfadin
4. Galimas šalutinis poveikis
5. Kaip laikyti Orfadin
6. Pakuotės turinys ir kita informacija

1. Kas yra Orfadin ir kam jis vartojamas

Veiklioji Orfadin medžiaga yra nitizinas. Šis vaistas yra naudojamas suaugusiesiems, paaugliams ir vaikams (bet kokio amžiaus intervalo) paveldimai 1 tipo tirozinemijai gydyti.

Sergant šia liga, Jūsų organizmas negali iki galo suskaidyti aminorūgšties tirozino (amino rūgštys yra mūsų baltymų statybiniai elementai), todėl organizme formuojasi žalingos medžiagos. Šios medžiagos kaupiasi Jūsų organizme. Orfadin užblokuoja tirozino suskaidymą ir taip neleidžia formuotis žalingoms medžiagoms.

Vartojant šį vaistą, reikia laikytis specialios dietos, kadangi tirozinas lieka Jūsų organizme. Šios specialios dietos metu valgomas maistas, kuriame yra žemas tirozino ir fenilalanino (dar vienos aminorūgšties) kiekis.

2. Kas žinotina prieš vartojant Orfadin

Orfadin vartoti negalima:

- jeigu yra alergija nitizinonui arba bet kuriai pagalbinei šio vaisto medžiagai (jos išvardytos 6 skyriuje).

Vartojant šį vaistą negalima žindyti, žr. skyrių „Nėštumas ir žindymo laikotarpis“.

Įspėjimai ir atsargumo priemonės

Pasitarkite su gydytoju arba vaistininku, prieš pradėdami vartoti Orfadin.

- Prieš pradėdant gydymą nitizinonu ir reguliariai gydymo metu Jūsų akis tikrins oftalmologas. Jeigu paraudonoja akys ar pastebimas kitoks poveikis akims, iš karto kreipkitės į gydytoją ir pasitikrinkite akis. Problemoms su akimis (žr. 4 skyrių) gali būti signalas, kad dietos režimas yra netinkamas.

Gydymo metu Jums bus imami kraujo mėginiai, kad gydytojas galėtų patikrinti, ar gydymas yra sėkmingas ir tinkamas, ir kad įsitikintų, kad nėra jokių pašalinių efektų, galinčių sukelti kraujo ligas.

Taip pat Jums bus reguliariai tikrinamos kepenys, kadangi liga veikia kepenis.

Jūsų gydytojas turi Jus sekti kas 6 mėnesius. Pasireiškus bet kokiems šalutiniams poveikiams, rekomenduojama sutrumpinti šiuos intervalus.

Kiti vaistai ir Orfadin

Jeigu vartojate arba neseniai vartojote kitų vaistų, įskaitant įsigytus be recepto, pasakykite gydytojui arba vaistininkui.

Orfadin vartojimas su maistu

Jei vaistą nuo gydymo pradžios vartojate su maistu, rekomenduojama, kad tai tęstumėte ir toliau gydymo kurso metu.

Nėštumas ir žindymo laikotarpis

Šio vaisto vartojimo saugumo tyrimai nėščioms ir žindančioms moterims nebuvo atlikti.

Jeigu planuojate pastoti, pasitarkite su gydytoju. Jeigu pastojote, iš karto kreipkitės į gydytoją.

Jeigu vartojate šį vaistinį preparatą, žindyti negalima, žr. skyrių „Orfadin vartoti negalima“.

Vairavimas ir mechanizmų valdymas

Šis vaistas gebėjimą vairuoti ir valdyti mechanizmus veikia silpnai. Tačiau, jei pasireiškia regėjimą veikiančių nepageidaujamų reakcijų, nevairuokite ir nevaldykite mechanizmų, kol Jūsų regėjimas netaps normalus (žr. 4 skyrių „Galimas šalutinis poveikis“).

3. Kaip vartoti Orfadin

Visada vartokite šį vaistą tiksliai kaip nurodė gydytojas. Jeigu abejojate, kreipkitės į gydytoją arba vaistininką.

Gydymą šiuo vaistu pradėti ir prižiūrėti visada turi gydytojas, turintis ligos (paveldimosios 1-ojo tipo tirozinemijos) gydymo patirties.

Rekomenduojamoji bendroji paros dozė yra 1 mg/kg kūno svorio, vartojama per burną. Gydytojas pritaikys dozę Jums individualiai.

Rekomenduojama vartoti dozę vieną kartą per parą. Tačiau kadangi apie pacientus, sveriančius < 20 kg, nepakanka duomenų, šiai pacientų populiacijai vaistą vartoti rekomenduojama 2 kartus per parą bendrą paros dozę padalijus į dvi dozes.

Jeigu kapsules praryti sunku, kapsulę galima atidaryti ir sumaišyti miltelius su nedideliu kiekiu vandens arba specialiai paruošto maisto prieš pat praryjant.

Ką daryti pavartojus per didelę Orfadin dozę?

Pavartojus per didelę šio vaisto dozę, būtina nedelsiant kreiptis į gydytoją ar vaistininką.

Pamiršus pavartoti Orfadin

Negalima vartoti dvigubos dozės norint kompensuoti praleistą dozę. Jeigu pamiršote išgerti dozę, kreipkitės į gydytoją arba vaistininką.

Nustojus vartoti Orfadin

Jeigu manote, kad šis vaistas veikia per stipriai arba per silpnai, kreipkitės į gydytoją. Nepasitarę su gydytoju, nekeiskite dozės ir nenutraukite gydymo.

Jeigu kiltų daugiau klausimų dėl šio vaisto vartojimo, kreipkitės į gydytoją,

vaistininą arba slaugytoją.

4. Galimas šalutinis poveikis

Šis vaistas, kaip ir kiti, gali sukelti šalutinį poveikį, nors jis pasireiškia ne visiems žmonėms.

Pastebėję bet kokį su akimis susijusį šalutinį poveikį nedelsiant pasakykite savo gydytojui, kad būtų iširtos akys. Gydantis nitizinu kraujyje padidėja tirozino, todėl gali atsirasti su akimis susijusių simptomų. Dažnas su akimis susijęs šalutinis poveikis (gali pasireikšti daugiau kaip 1 iš 10 žmonių), kurį sukėlė padidėjęs tirozino lygis yra: akies junginės uždegimas (konjunktyvitas), ragenos drumstis ir uždegimas (keratitas), padidėjęs jautrumas šviesai (fotofobija) ir akių skausmas. Akies voko uždegimas (blefaritas – tai nedažnas šalutinis poveikis (gali pasireikšti ne daugiau kaip 1 iš 100 žmonių).

Kitas dažnas šalutinis poveikis

- Sumažėjęs kraujo plokštelių skaičius (trombocitopenija) ir baltųjų kraujo kūnelių skaičius (leukopenija), tam tikrų baltųjų kraujo kūnelių trūkumas (granulocitopenija).

Kitas nedažnas šalutinis poveikis

- Padidėjęs baltųjų kraujo kūnelių skaičius (leukocitozė),
- Niežulys, odos uždegimas (eksfoliacinis dermatitas), išbėrimas.

Pranešimas apie šalutinį poveikį

Jeigu pasireiškė šalutinis poveikis, įskaitant šiame lapelyje nenurodytą, pasakykite gydytojui, vaistininkui arba slaugytojui. Apie šalutinį poveikį taip pat galite pranešti Valstybinei vaistų kontrolės tarnybai prie Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministerijos nemokamu

telefonu 8 800 73568 arba užpildyti interneto svetainėje www.vvkt.lt. It esančią formą ir pateikti ją Valstybinei vaistų kontrolės tarnybai prie Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministerijos vienu iš šių būdų: raštu (adresu Žirmūnų g. 139A, LT-09120 Vilnius), nemokamu fakso numeriu 8 800 20131, el. paštu NepageidaujamaR@vvkt.lt, taip pat per Valstybinės vaistų kontrolės tarnybos prie Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministerijos interneto svetainę (adresu <http://www.vvkt.lt>). Pranešdami apie šalutinį poveikį galite mums padėti gauti daugiau informacijos apie šio vaisto saugumą.

5. Kaip laikyti Orfadin

Šį vaistą laikykite vaikams nepastebimoje ir nepasiekiamoje vietoje.

Ant buteliuko po „EXP“ ir dėžutės po „Tinka iki“ atitinkamai nurodytam tinkamumo laikui pasibaigus, šio vaisto vartoti negalima. Vaistas tinkamas vartoti iki paskutinės nurodyto mėnesio dienos.

Laikyti šaldytuve (2 °C – 8 °C).

Vaistą galima laikyti vieną 2 mėnesių (2 mg kapsulės) ar 3 mėnesių (5 mg, 10 mg ir 20 mg kapsulės) laikotarpį ne aukštesnėje kaip 25 °C temperatūroje. Paskui vaistą reikia išmesti.

Nepamirškite ant buteliuko pažymėti datos, kada preparatas buvo išimtas iš šaldytuvo.

Vaistų likučių negalima išmesti į kanalizaciją arba su buitinėmis atliekomis. Kaip išmesti nereikalingus vaistus, klauskite vaistininko. Šios priemonės padės apsaugoti aplinką.

6. Pakuotės turinys ir kita informacija

Orfadin sudėtis

Veiklioji medžiaga yra nitizinonas.

Orfadin 2 mg: vienoje kapsulėje yra 2 mg nitizinono.

Orfadin 5 mg: vienoje kapsulėje yra 5 mg nitizinono.

Orfadin 10 mg: vienoje kapsulėje yra 10 mg nitizinono.

Orfadin 20 mg: vienoje kapsulėje yra 20 mg nitizinono.

Pagalbinės medžiagos

Kapsulės turinys: Pregelifikuotas krakmolos (kukurūzų)

Kapsulės apvalkalas: Želatina, Titano dioksidas (E 171)

Spaustuviniai dažai: Geležies oksidas (E 172), Šelakas, Propilenglikolis, Amonio hidroksidas

Orfadin išvaizda ir kiekis pakuotėje

Kietosios kapsulės yra baltai matinės, pagamintos iš želatinos, su įspaustu juodu įrašu „NTBC“ ir stiprumu „2 mg“, „5 mg“, „10 mg“ arba „20 mg“.

Kapsulėje yra baltų ar balkšvos spalvos miltelių.

Kapsulės supakuotos į plastmasinius buteliukus su pirmojo atidarymo kontrolės uždoriais. Kiekviename buteliuke yra 60 kapsulių.

Registruotojas

Swedish Orphan Biovitrum International AB

SE-112 76 Stockholm

Švedija

Gamintojas

Apotek Produktion & Laboratorier AB

Prismavägen 2

SE-141 75 Kungens Kurva

Švedija

Šis pakuotės lapelis paskutinį kartą peržiūrėtas 12/2018.

Išsami informacija apie šį vaistą pateikiama Europos vaistų agentūros tinklalapyje <http://www.ema.europa.eu/>. Joje taip pat rasite nuorodas į kitus tinklalapius apie retas ligas ir jų gydymą.

Lietošanas instrukcija: informācija zāļu lietotājam**Orfadin 2 mg cietās kapsulas****Orfadin 5 mg cietās kapsulas****Orfadin 10 mg cietās kapsulas****Orfadin 20 mg cietās kapsulas**

Nitisinone

Pirms zāļu lietošanas uzmanīgi izlasiet visu instrukciju, jo tā satur Jums svarīgu informāciju.

- Saglabājiet šo instrukciju! Iespējams, ka vēlāk to vajadzēs pārlasīt.
- Ja Jums rodas jebkādi jautājumi, vaicājiet ārstam, farmaceitam vai medmāsai.
- Šīs zāles ir parakstītas Jums. Nedodiet tās citiem. Tās var nodarīt ļaunumu pat tad, ja šiem cilvēkiem ir līdzīgas slimības pazīmes.
- Ja Jums rodas jebkādas blakusparādības, konsultējieties ar ārstu, farmaceitu vai medmāsu. Tas attiecas arī uz iespējamām blakusparādībām, kas nav minētas šajā instrukcijā. Skatīt 4. punktu.

Šajā instrukcijā varat uzzināt

1. Kas ir Orfadin un kādam nolūkam to lieto
2. Kas Jums jāzina pirms Orfadin lietošanas
3. Kā lietot Orfadin
4. Iespējamās blakusparādības
5. Kā uzglabāt Orfadin
6. Iepakojuma saturs un cita informācija

1. Kas ir Orfadin un kādam nolūkam to lieto

Orfadin aktīvā viela ir nitisinons. Šīs zāles lieto retas slimības, ko sauc par iedzimtu 1. tipa tirozinēmiju, ārstēšanai pieaugušajiem, pusaudžiem un bērniem (jebkurā vecuma diapazonā).

Šīs slimības gadījumā Jūsu organisms nav spējīgs pilnīgi sadalīt aminoskābi tirozīnu (aminoskābes ir mūsu olbaltumvielas veidojošās sastāvdaļas), veidojot kaitīgas vielas. Šīs vielas uzkrājas Jūsu organismā. Orfadin bloķē tirozīna sadalīšanos, un kaitīgās vielas nerodas.

Šo zāļu lietošanas laikā Jums ir jāievēro speciāla diēta, jo tirozīns saglabāsies Jūsu organismā. Šī speciālā diēta balstās uz zemu tirozīna un fenilalanīna (citas aminoskābes) saturu.

2. Kas Jums jāzina pirms Orfadin lietošanas**Nelietojiet Orfadin šādos gadījumos:**

- ja Jums ir alerģija pret nitisinonu vai kādu citu (6. punktā minēto) šo zāļu sastāvdaļu.

Nebarojiet ar krūti, kamēr lietojat šīs zāles, skatīt sadaļu „Grūtniecība un barošana ar krūti”.

Brīdinājumi un piesardzība lietošanā

Pirms Orfadin lietošanas konsultējieties ar ārstu vai farmaceitu.

- Pirms nitisinona terapijas uzsākšanas un pēc tam regulāri Jūsu acis pārbaudīs acu ārsts. Ja Jums novērojams acu apsārtums, vai citas ar acīm saistītas parādības, nekavējoties sazinieties ar savu ārstu, lai veiktu acu pārbaudi. Acu problēmas var liecināt par nepietiekamu diētas kontroli.

Lai ārsts varētu pārbaudīt terapijas piemērotību, un, lai pārliecinātos, ka nav asins traucējumus radošu efektu, ārstēšanās laikā tiks ņemti asins paraugi.

Regulāri tiks pārbaudītas Jūsu aknas, jo slimība atstāj iespaidu uz aknām.

Ik pēc 6 mēnešiem Jūsu ārstam jāveic atkārtotas pārbaudes. Ja jums rodas nevēlamas blakusparādības, ir ieteicams veikt atkārtotās pārbaudes biežāk.

Citas zāles un Orfadin

Pastāstiet ārstam vai farmaceitam par visām zālēm, kuras lietojat pēdējā laikā, esat lietojis vai varētu lietot.

Orfadin kopā ar uzturu

Ja esat ārstēšanu uzsācis, lietojot zāles kopā ar uzturu, ieteicams to tādā veidā arī turpināt visu terapijas laiku.

Grūtniecība un barošana ar krūti

Šo zāļu lietošanas drošums grūtniecības un bērna zīdīšanas laikā nav izpētīts.

Lūdzu, sazinieties ar savu ārstu, ja plānojat grūtniecības iestāšanos.

Grūtniecībai iestājoties, nekavējoties jāsaazinās ar ārstu.

Šo zāļu lietošanas laikā nebarojiet bērnu ar krūti, skatīt sadaļu „Nelietojiet Orfadin šādos gadījumos”.

Transportlīdzekļu vadīšana un mehānismu apkalpošana:

Šīs zāles maz ietekmē spēju vadīt transportlīdzekļus un apkalpot mehānismus. Tomēr, ja jums rodas nevēlamas blakusparādības, kas ietekmē redzi, Jūs nedrīkstat vadīt transportlīdzekļus vai apkalpot mehānismus, kamēr Jūsu redze nav atgriezusies normas robežās (skatīt 4. punktu „Iespējamās blakusparādības”).

3. Kā lietot Orfadin

Vienmēr lietojiet šīs zāles tieši tā, kā ārsts Jums teicis. Neskaidrību gadījumā vaicājiet ārstam vai farmaceitam.

Ārstēšana ar šīm zālēm ir jāuzsāk un jāuzrauga ārstam, kam ir pieredze ārstēt pacientus ar šo slimību (iedzimtu 1. tipa tirozinēmiju).

Ieteicamā kopējā dienas deva ir 1 mg/kg ķermeņa masas, kas tiek lietota iekšķīgi. Ārsts devu Jums pielāgos individuāli.

Devu ieteicams lietot reizi dienā. Tomēr, tā kā dati par pacientiem ar ķermeņa masu <20 kg ir ierobežoti, šajā pacientu populācijā ieteicams sadalīt kopējo dienas devu divās lietošanas reizēs dienā.

Ja kapsulu norīšana Jums rada problēmas, Jūs varat kapsulu atvērt un sajaukt pulveri ar nelielu ūdens daudzumu vai speciālo pārtiku tieši pirms zāļu lietošanas.

Ja esat lietojis Orfadin vairāk kā noteikts

Ja Jūs esat lietojis šīs zāles vairāk kā vajadzētu, pēc iespējas ātrāk sazinieties ar ārstu vai farmaceitu.

Ja esat aizmirsis lietot Orfadin

Nelietojiet dubultu devu, lai aizvietotu aizmirsto devu. Ja esat aizmirsis lietot devu, sazinieties ar ārstu vai farmaceitu.

Ja pārtraucat lietot Orfadin

Ja jums liekas, ka šo zāļu iedarbība ir par stipru vai par vāju, konsultējieties ar ārstu vai farmaceitu. Nemainiet devas lielumu un nepārtrauciet ārstēšanās kursu, nesaskaņojot to ar savu ārstu.

Ja jums ir kādi jautājumi par šo zāļu lietošanu, jautājiet savam ārstam, farmaceitam vai medmāsai.

4. Iespējamās blakusparādības

Tāpat kā visas zāles, šīs zāles var izraisīt blakusparādības, kaut arī ne visiem tās izpaužas.

Ja Jūs novērojat jebkādas nevēlamas blakusparādības, kas attiecas uz acīm, nekavējoties informējiet par tām savu ārstu, lai veiktu acu pārbaudi. Nitisinona terapija paaugstina tirozīna līmeni asinīs, kas var izraisīt ar acīm saistītus simptomus. Bieži novērotas ar acīm saistītas blakusparādības (var skart vairāk nekā 1 no 10 cilvēkiem), ko izraisa paaugstināts tirozīna līmenis ir acs iekaisums (konjunktivīts), radzenes apduļķošanās un radzenes iekaisums (keratīts), jutīgums pret gaismu (fotofobija), acu sāpes. Acu plakstiņu iekaisums (blefarīts) ir retāk novērota blakusparādība (var skart līdz 1 no 100 cilvēkiem).

Citas bieži novērotās blakusparādības

- Samazināts trombocītu (trombocitopēnija) un balto asins šūnu (leikopēnija) skaits, noteiktu balto asins šūnu nepietiekamība (granulocitopēnija).

Citas retāk novērotās blakusparādības

- Palielināts balto asins šūnu skaits (leikocitoze).
- Nieze, ādas iekaisums (eksfoliatīvs dermatīts), izsitumi.

Ziņošana par blakusparādībām

Ja Jums rodas jebkādas blakusparādības, konsultējieties ar ārstu, farmaceitu vai medmāsu. Tas attiecas arī uz iespējamajām blakusparādībām, kas nav minētas šajā instrukcijā. Jūs varat ziņot par blakusparādībām arī tieši, Zāļu valsts aģentūrai, Jersikas ielā 15, Rīgā, LV 1003.

Timekļa vietne: www.zva.gov.lv

Ziņojot par blakusparādībām, Jūs varat palīdzēt nodrošināt daudz plašāku informāciju par šo zāļu drošumu.

5. Kā uzglabāt Orfadin

Uzglabāt šīs zāles bērniem neredzamā un nepieejamā vietā.

Nelietot šīs zāles pēc derīguma termiņa beigām, kas norādīts uz pudeles un kastītes pēc attiecīgi „EXP” un “Der.līdz”. Derīguma termiņš attiecas uz norādītā mēneša pēdējo dienu.

Uzglabāt ledusskapī (2 °C – 8 °C).

Zāles var uzglabāt vienreizēju periodu, kas nav ilgāks par 2 mēnešiem (2 mg kapsulām) vai 3 mēnešiem (5 mg, 10 mg un 20 mg kapsulām), temperatūrā, kas nepārsniedz 25°C, bet pēc tam zāles ir jāiznīcina.

Neaizmirstiet atzīmēt uz pudeles datumu, kad tā izņemta no ledusskapja.

Neizmetiet zāles sadzīves atkritumos vai kanalizācijā. Vaicājiet farmaceitam, kā izmest zāles, kuras vairs nelietojat. Šie pasākumi palīdzēs aizsargāt apkārtējo vidi.

6. Iepakojuma saturs un cita informācija

Ko Orfadin satur

Aktīvā viela ir nitisinons.

Orfadin 2 mg: katra kapsula satur 2 mg nitisinona.

Orfadin 5 mg: katra kapsula satur 5 mg nitisinona.

Orfadin 10 mg: katra kapsula satur 10 mg nitisinona.

Orfadin 20 mg: katra kapsula satur 20 mg nitisinona.

Citas sastāvdaļas

Kapsulas saturs: preželatīnizēta kukurūzas ciete

Kapsulas apvalks: želatīns, titāna dioksīds (E 171)

Uzdrukātas tinte: melnais dzelzs oksīds (E 172), šellaka, propilēnglikols, amonija hidroksīds

Orfadin ārējais izskats un iepakojums

Orfadin cietās kapsulas ir baltas, necaurspīdīgas kapsulas, kam melnā krāsā uzdrukāts „NTBC” un stiprums „2 mg”, „5 mg”, „10 mg” vai „20 mg”. Kapsula satur baltu vai gandrīz baltu pulveri.

Kapsulas ir iepakotas plastmasas pudelēs ar drošuma vāciņiem. Katrā pudelē ir 60 kapsulas.

Reģistrācijas apliecības īpašnieks

Swedish Orphan Biovitrum International AB

SE-112 76 Stockholm

Zviedrija

Ražotājs

Apotek Produktion & Laboratorier AB

Prismavägen 2

SE-141 75 Kungens Kurva

Zviedrija

Šī lietošanas instrukcija pēdējo reizi pārskatīta 12/2018

Sīkāka informācija par šīm zālēm ir pieejama Eiropas Zāļu aģentūras tīmekļa vietnē <http://www.ema.europa.eu>. Tur ir arī saites uz citām vietnēm par retām slimībām un to ārstēšanu.

Bijsluiter: informatie voor de gebruiker**Orfadin 2 mg harde capsules****Orfadin 5 mg harde capsules****Orfadin 10 mg harde capsules****Orfadin 20 mg harde capsules**

nitisinon

Lees goed de hele bijsluiter voordat u dit geneesmiddel gaat gebruiken want er staat belangrijke informatie in voor u.

- Bewaar deze bijsluiter. Misschien heeft u hem later weer nodig.
- Heeft u nog vragen? Neem dan contact op met uw arts, apotheker of verpleegkundige.
- Geef dit geneesmiddel niet door aan anderen, want het is alleen aan u voorgeschreven. Het kan schadelijk zijn voor anderen, ook al hebben zij dezelfde klachten als u.
- Krijgt u last van een van de bijwerkingen die in rubriek 4 staan? Of krijgt u een bijwerking die niet in deze bijsluiter staat? Neem dan contact op met uw arts, apotheker of verpleegkundige.

Inhoud van deze bijsluiter

1. Wat is Orfadin en waarvoor wordt dit middel gebruikt?
2. Wanneer mag u dit middel niet gebruiken of moet u er extra voorzichtig mee zijn?
3. Hoe gebruikt u dit middel?
4. Mogelijke bijwerkingen
5. Hoe bewaart u dit middel?

6. Inhoud van de verpakking en overige informatie

1. Wat is Orfadin en waarvoor wordt dit middel gebruikt?

Het werkzame bestanddeel van Orfadin is nitisinon. Dit geneesmiddel wordt gebruikt voor de behandeling van een zeldzame ziekte met de naam erfelijke tyrosinemie type 1 bij volwassenen, jongeren en kinderen (in elk leeftijdsbereik).

Bij deze ziekte is uw lichaam niet in staat om het aminozuur tyrosine volledig af te breken (aminozuren zijn de bouwstenen van onze eiwitten), waarbij schadelijke stoffen worden gevormd. Deze stoffen zijn geaccumuleerd in uw lichaam. Orfadin blokkeert de afbraak van tyrosine en de schadelijke stoffen worden niet gevormd.

U moet een speciaal dieet volgen als u dit geneesmiddel gebruikt, omdat tyrosine in uw lichaam blijft. Dit speciale dieet bevat weinig tyrosine en fenylalanine (een ander aminozuur).

2. Wanneer mag u dit middel niet gebruiken of moet u er extra voorzichtig mee zijn?**Wanneer mag u dit middel niet gebruiken?**

- U bent allergisch voor een van de stoffen in dit geneesmiddel. Deze stoffen kunt u vinden in rubriek 6.

Geef geen borstvoeding terwijl u dit geneesmiddel gebruikt; zie de rubriek 'Zwangerschap en borstvoeding'.

Wanneer moet u extra voorzichtig zijn met dit middel?

- Uw ogen worden door een oogarts gecontroleerd vóór en regelmatig

gedurende de behandeling met nitisinon. Als u rode ogen krijgt of andere tekenen van effecten op de ogen, moet u onmiddellijk contact opnemen met uw arts voor een oogonderzoek. Oogproblemen kunnen een teken zijn van onvoldoende dieetcontrole (zie rubriek 4).

Tijdens de behandeling worden bloedmonsters genomen, zodat uw arts kan controleren of de behandeling aanslaat en om te zorgen dat er geen eventuele bijwerkingen zijn die afwijkingen van het bloed veroorzaken

Uw lever wordt met regelmatige tussenpozen gecontroleerd omdat de ziekte de lever aantast.

Elke 6 maanden moet u gecontroleerd worden door uw arts. Als u bijwerkingen ervaart, worden kortere perioden tussen de controles aanbevolen.

Gebruikt u nog andere geneesmiddelen?

Gebruikt u naast Orfadin nog andere geneesmiddelen, heeft u dat kort geleden gedaan of bestaat de mogelijkheid dat u in de nabije toekomst andere geneesmiddelen gaat gebruiken? Vertel dat dan uw arts of apotheker.

Waarop moet u letten met eten?

Indien u de behandeling start door het in te nemen met voedsel, wordt aanbevolen het gedurende de volledige behandeling te blijven innemen met voedsel.

Zwangerschap en borstvoeding

De veiligheid van dit geneesmiddel is niet onderzocht bij zwangere vrouwen en vrouwen die borstvoeding geven. Neem contact op met uw arts als u van plan bent zwanger te worden. Als u zwanger wordt moet u

onmiddellijk contact opnemen met uw arts. Geef geen borstvoeding als u dit geneesmiddel gebruikt; zie de rubriek 'Wanneer mag u dit middel niet gebruiken?'

Rijvaardigheid en het gebruik van machines

Dit geneesmiddel heeft geringe invloed op de rijvaardigheid en op het vermogen om machines te bedienen. Als u echter bijwerkingen ervaart die invloed hebben op uw gezichtsvermogen, dan mag u niet rijden of machines bedienen totdat uw gezichtsvermogen weer normaal is (zie rubriek 4 'Mogelijke bijwerkingen').

3. Hoe gebruikt u dit middel?

Gebruik dit geneesmiddel altijd precies zoals uw arts u dat heeft verteld. Twijfelt u over het juiste gebruik? Neem dan contact op met uw arts of apotheker.

Een behandeling met dit geneesmiddel moet worden gestart en onder controle staan van een arts die ervaring heeft met de behandeling van de ziekte (erfelijke tyrosinemie type 1).

De aanbevolen totale dagelijkse dosering is 1 mg/kg lichaamsgewicht, oraal toegediend. Uw arts zal de dosering individueel aanpassen.

Het wordt aanbevolen de dosis eenmaal daags toe te dienen. Vanwege de beperkte gegevens bij patiënten met een lichaamsgewicht < 20 kg wordt echter aanbevolen om bij deze patiëntenpopulatie de totale dagelijkse dosis te verdelen in twee dagelijkse toedieningen.

Als u problemen heeft met het doorslikken van de capsules kunt u de capsule, vlak voordat u deze inneemt, openen en het poeder met een kleine hoeveelheid water of dieetvoeding mengen.

Heeft u te veel van dit middel ingenomen?

Als u meer heeft ingenomen van dit medicijn dan u mag, moet u zo spoedig mogelijk contact opnemen met uw arts of apotheker.

Bent u vergeten dit middel in te nemen?

Neem geen dubbele dosis om een vergeten dosis in te halen. Als u een dosis bent vergeten in te nemen, neem dan contact op met uw arts of apotheker.

Als u stopt met het innemen van dit middel

Als u de indruk heeft dat het geneesmiddel niet naar behoren werkt, neem dan contact op met uw arts. De dosering niet wijzigen of de behandeling stopzetten zonder eerst met uw arts gesproken te hebben.

Heeft u nog andere vragen over het gebruik van dit geneesmiddel? Neem dan contact op met uw arts, apotheker of verpleegkundige.

4. Mogelijke bijwerkingen

Zoals elk geneesmiddel kan ook dit geneesmiddel bijwerkingen hebben, al krijgt niet iedereen daarmee te maken.

Als u bijwerkingen constateert die verband houden met de ogen, moet u onmiddellijk contact opnemen met uw arts voor een oogonderzoek. Een behandeling met nitisinon leidt tot hogere tyrosineniveaus in het bloed wat oogklachten kan veroorzaken. Vaak voorkomende bijwerkingen die verband houden met het oog (kunnen optreden bij maximaal 1 op 10 mensen) die veroorzaakt worden door hogere tyrosineniveaus, zijn ontsteking van het oog (oogbindvliesontsteking), vertroebeling en ontsteking van het hoornvlies (keratitis), gevoeligheid voor licht (fotofobie) en oogpijn. Ontsteking van het ooglid (blefaritis) is een soms voorkomende bijwerking (kan optreden bij maximaal 1 op 100 mensen).

Andere vaak voorkomende bijwerkingen

- verminderd aantal bloedplaatjes (trombocytopenie) en witte bloedcellen (leukopenie), tekort aan bepaalde witte bloedcellen (granulocytopenie).

Andere soms voorkomende bijwerkingen

- toegenomen aantal witte bloedcellen (leukocytose),
- jeuk (pruritus), huidontsteking (dermatitis exfoliativa), uitslag.

Het melden van bijwerkingen

Krijgt u last van bijwerkingen, neem dan contact op met uw arts, apotheker of verpleegkundige. Dit geldt ook voor mogelijke bijwerkingen die niet in deze bijsluiter staan. U kunt bijwerkingen ook rechtstreeks melden via het nationale meldsysteem.

Nederland: Nederlands Bijwerkingen Centrum Lareb, Website: www.lareb.nl.

België: Federaal agentschap voor geneesmiddelen en gezondheidsproducten Afdeling Vigilantie, EUROSTATION II, Victor Hortaplein, 40/ 40 B-1060 Brussel

Website: www.fagg.be e-mail: patientinfo@fagg-afmps.be

Door bijwerkingen te melden, kunt u ons helpen meer informatie te verkrijgen over de veiligheid van dit geneesmiddel.

5. Hoe bewaart u dit middel?

Buiten het zicht en bereik van kinderen houden.

Gebruik dit geneesmiddel niet meer na de uiterste houdbaarheidsdatum. Die is te vinden op de doos en de fles na "EXP". Daar staat een maand en een jaar. De laatste dag van die maand is de uiterste houdbaarheidsdatum.

Bewaren in de koelkast (2 °C – 8 °C).

Het product kan uit de koelkast gehaald worden voor een enkele periode van maximaal 2 maanden (voor de capsule van 2 mg) of van 3 maanden (voor de capsules van 5, 10 en 20 mg) en bewaard worden bij een temperatuur niet boven 25°C, daarna moet het worden weggegooid.

Vergeet niet om de datum op de fles te vermelden, wanneer deze uit de koelkast wordt gehaald.

Spoel geneesmiddelen niet door de gootsteen of de WC en gooi ze niet in de vuilnisbak. Vraag uw apotheker wat u met geneesmiddelen moet doen die u niet meer gebruikt. Ze worden dan op een verantwoorde manier vernietigd en komen niet in het milieu terecht.

6. Inhoud van de verpakking en overige informatie

Welke stoffen zitten er in dit middel?

De werkzame stof in dit middel is nitisinon.

Orfadin 2 mg: Elke capsule bevat 2 mg nitisinon.

Orfadin 5 mg: Elke capsule bevat 5 mg nitisinon.

Orfadin 10 mg: Elke capsule bevat 10 mg nitisinon.

Orfadin 20 mg: Elke capsule bevat 20 mg nitisinon.

De andere stoffen in dit middel zijn

Inhoud capsule: voorgegelatineerd zetmeel (van maïs).

Capsuleomhulsel: gelatine, titaniumdioxide (E 171).

Drukinkt: ijzeroxide (E 172), schellak, propyleenglycol, ammoniumhydroxide.

Hoe ziet Orfadin eruit en hoeveel zit er in een verpakking?

De harde capsules zijn wit-opaak, met de opdruk "NTBC" en de sterkte

"2 mg", "5 mg", "10 mg" of "20 mg" in zwart. De capsule bevat een wit tot gebroken wit poeder.

De capsules zijn verpakt in plastic flessen met een speciaal tegen knoeierijen beveiligde sluiting. Elke fles bevat 60 capsules.

Houder van de vergunning voor het in de handel brengen

Swedish Orphan Biovitrum International AB

SE-112 76 Stockholm

Zweden

Fabrikant

Apotek Produktion & Laboratorier AB

Prismavägen 2

SE-141 75 Kungens Kurva

Zweden

Deze bijsluiter is voor het laatst goedgekeurd in 12/2018

Meer informatie over dit geneesmiddel is beschikbaar op de website van het Europees Geneesmiddelenbureau: <http://www.ema.europa.eu>. Hier vindt u ook verwijzingen naar andere websites over zeldzame ziektes en hun behandelingen.

NO**Pakningsvedlegg: Informasjon til brukeren****Orfadin 2 mg harde kapsler****Orfadin 5 mg harde kapsler****Orfadin 10 mg harde kapsler****Orfadin 20 mg harde kapsler**

nitisinon

Les nøye gjennom dette pakningsvedlegget før du begynner å bruke dette legemidlet. Det inneholder informasjon som er viktig for deg.

- Ta vare på dette pakningsvedlegget. Du kan få behov for å lese det igjen.
- Hvis du har ytterligere spørsmål, kontakt lege, apotek eller sykepleier.
- Dette legemidlet er skrevet ut kun til deg. Ikke gi det videre til andre. Det kan skade dem, selv om de har symptomer på sykdom som ligner dine.
- Kontakt lege, apotek eller sykepleier dersom du opplever bivirkninger, inkludert mulige bivirkninger som ikke er nevnt i dette pakningsvedlegget. Se avsnitt 4.

I dette pakningsvedlegget finner du informasjon om:

1. Hva Orfadin er og hva det brukes mot
2. Hva du må vite før du bruker Orfadin
3. Hvordan du bruker Orfadin
4. Mulige bivirkninger
5. Hvordan du oppbevarer Orfadin
6. Innholdet i pakningen og ytterligere informasjon

1. Hva Orfadin er og hva det brukes mot

Virkestoffet i Orfadin er nitisinon. Dette legemidlet brukes ved behandling av en sjelden sykdom som kalles areditær tyrosinemi type 1 hos voksne, ungdommer og barn (i alle aldre).

Denne sykdommen gjør at kroppen din ikke helt klarer å bryte ned aminosyren tyrosin (aminosyrer er byggesteiner for proteinene våre), og skadelige substanser vil dannes. Disse substansene vil samle seg i kroppen din. Orfadin blokkerer nedbrytingen av tyrosin, slik at de skadelige substansene ikke kan dannes.

Du må følge en spediadiett når du tar dette legemidlet, fordi tyrosin vil forbli i kroppen din. Denne spediadietten er basert på lavt tyrosin- og fenylalanininnhold (en annen aminosyre).

2. Hva du må vite før du bruker Orfadin**Bruk ikke Orfadin:**

- dersom du er allergisk overfor nitisinon eller noen av de andre innholdsstoffene i dette legemidlet (listet opp i avsnitt 6).

Du skal ikke amme når du tar denne medisinen. Se avsnittet "Graviditet og amming".

Advarsler og forholdsregler

Rådfør deg med lege eller apotek før du bruker Orfadin.

- Øynene dine vil bli undersøkt av en øyenlege før og regelmessig under behandling med nitisinon. Dersom du blir rød i øynene eller merker andre tegn eller symptomer fra øynene, kontakt legen din så snart som mulig for å få en øyeundersøkelse. Øyeproblemer kan være tegn på utilstrekkelig diettmessig kontroll (se avsnitt 4).

Det vil bli tatt blodprøver i løpet av behandlingen, slik at legen din kan sjekke om behandlingen er tilstrekkelig, og for å sikre at det ikke er noen mulige bivirkninger som kan forårsake blodsykdommer.

Leveren din vil bli kontrollert med jevne mellomrom fordi sykdommen virker inn på leveren.

Oppfølging av legen din bør gjøres hver sjettemåned. Dersom du opplever bivirkninger, anbefales kortere intervaller.

Andre legemidler og Orfadin

Rådfør deg med lege eller apotek dersom du bruker, nylig har brukt eller planlegger å bruke andre legemidler.

Inntak av Orfadin sammen med mat

Hvis du starter opp behandlingen sammen med mat, anbefales det å fortsette med dette under hele behandlingen.

Graviditet og amming

Dette legemidlets sikkerhet er ikke undersøkt hos gravide og ammende kvinner.

Ta kontakt med legen din hvis du har planer om å bli gravid. Hvis du blir gravid, skal du kontakte legen din øyeblikkelig. Du skal ikke amme når du tar denne medisinen. Se avsnittet "Bruk ikke Orfadin".

Kjøring og bruk av maskiner:

Dette legemidlet har liten påvirkning på evnen til å kjøre bil og bruke maskiner. Men dersom du opplever bivirkninger som påvirker synet, skal du unngå å kjøre bil eller bruke maskiner til synet ditt er normalt igjen (se avsnitt 4 "Mulige bivirkninger").

3. Hvordan du bruker Orfadin

Bruk alltid dette legemidlet nøyaktig slik legen din har fortalt deg. Kontakt lege eller apotek hvis du er usikker.

Behandling med dette legemidlet bør startes og overvåkes av lege med erfaring i behandling av sykdommen (hereditær tyrosinemi type 1).

Den anbefalte dosen er 1 mg/kg kroppsvekt og skal tas gjennom munnen. Legen din vil justere dosen individuelt.

Det anbefales å ta denne dosen én gang daglig. For pasienter med kroppsvekt <20 kg er det imidlertid anbefalt å dele den totale daglige dosen i to administreringer på grunn av begrensede data fra denne pasientgruppen.

Hvis du har vanskelig for å svelge kapslene, kan du åpne dem og blande pulveret med litt vann eller annet flytende diettprodukt like før inntak.

Dersom du tar for mye av Orfadin

Hvis du har tatt for mye av denne medisinen enn hva som er anbefalt, må du kontakte legen din eller apotek så raskt som mulig.

Dersom du har glemt å ta Orfadin

Du må ikke ta en dobbelt dose som erstatning for en glemt dose. Kontakt lege eller apotek hvis du glemmer å ta en dose.

Dersom du avbryter behandling med Orfadin

Dersom du har den oppfatningen at legemidlet ikke virker som den skal, ta kontakt med legen. Du må ikke endre dose eller avslutte behandlingen uten rådgivning fra legen din.

Spør lege, apotek eller sykepleier dersom du har noen spørsmål om bruken av dette legemidlet.

4. Mulige bivirkninger

Som alle legemidler kan dette legemidlet forårsake bivirkninger, men ikke alle får det.

Hvis du merker bivirkninger som har med øynene å gjøre, skal du kontakte legen din så snart som mulig for å få en øyeundersøkelse. Nitisinonbehandling fører til forhøyede tyrosinverdier i blodet, noe som kan forårsake øyerelaterte symptomer. Vanlige øyerelaterte bivirkninger (kan ramme mer enn 1 av 10 personer) forårsaket av forhøyede tyrosinverdier, er betennelse i øyet (konjunktivitt), uklarhet og betennelse i hornhinnen (keratitt), lysfølsomhet (fotofobi) og smerter i øyet. Betennelse i øyelokket (blefaritt) er en mindre vanlig bivirkning (kan ramme opptil 1 av 100 personer).

Andre vanlige bivirkninger

- Redusert antall blodplater (trombocytopeni) og hvite blodceller (leukopeni), mangel på visse hvite blodceller (granulocytopeni).

Andre mindre vanlige bivirkninger

- Økt antall hvite blodceller (leukocytose).
- Kløe (pruritus), betennelse i huden (eksfoliativ dermatitt), utslett.

Melding av bivirkninger

Kontakt lege, apotek eller sykepleier dersom du opplever bivirkninger, inkludert mulige bivirkninger som ikke er nevnt i dette pakningsvedlegget. Du kan også melde fra om bivirkninger direkte via Statens legemiddelverk; www.legemiddelverket.no/pasientmelding.

Ved å melde fra om bivirkninger bidrar du med informasjon om sikkerheten ved bruk av dette legemidlet.

5. Hvordan du oppbevarer Orfadin

Oppbevares utilgjengelig for barn.

Bruk ikke dette legemidlet etter utløpsdatoen som er angitt på flasken og esken etter "EXP". Utløpsdatoen henviser til den siste dagen i den måneden.

Oppbevares i kjøleskap (2 °C – 8 °C).

Legemidlet kan oppbevares i en enkeltperiode på 2 måneder (for 2 mg kapsler) eller 3 måneder (for 5 mg, 10 mg og 20 mg kapsler) ved høyst 25 °C. Etter denne perioden skal legemidlet kastes.

Glem ikke å merke datoen på flasken når du tar den ut av kjøleskapet.

Legemidler skal ikke kastes i avløpsvann eller sammen med husholdningsavfall. Spør på apoteket hvordan du skal kaste legemidler som du ikke lenger bruker. Disse tiltakene bidrar til å beskytte miljøet.

6. Innholdet i pakningen og ytterligere informasjon

Sammensetning av Orfadin

Virkestoff(er) er nitisinon.

Orfadin 2 mg: Hver kapsel inneholder 2 mg nitisinon.

Orfadin 5 mg: Hver kapsel inneholder 5 mg nitisinon.

Orfadin 10 mg: Hver kapsel inneholder 10 mg nitisinon.

Orfadin 20 mg: Hver kapsel inneholder 20 mg nitisinon.

Andre hjelpestoffer er:

Kapselinnhold: Stivelse, pregelatinisert (fra mais).

Kapselskall: gelatin, titandioksid (E 171).

Trykk: jernoksid (E 172), skjellakk, propylenglykol, ammoniumhydroksyd.

Hvordan Orfadin ser ut og innholdet i pakningen

De harde kapslene er hvite, ugjennomskinnelige, merket med "NTBC" og styrken "2 mg", "5 mg", "10 mg" eller "20 mg", i svart. Kapselen inneholder et hvitt eller nesten hvitt pulver.

Kapslene er pakket i plastflasker med anbruddssikret lukkeanordning. Hver flaske inneholder 60 kapsler.

Innehaver av markedsføringstillatelsen

Swedish Orphan Biovitrum International AB

SE-112 76 Stockholm

Sverige

Tilvirker

Apotek Produktion & Laboratorier AB

Prismavägen 2

SE-141 75 Kungens Kurva

Sverige

Dette pakningsvedlegget ble sist oppdatert 12/2018

Detaljert informasjon om dette legemidlet er tilgjengelig på nettstedet til Det europeiske legemiddelkontoret (The European Medicines Agency): <http://www.ema.europa.eu>. Der kan du også finne lenker til andre nettsteder med informasjon om sjeldne sykdommer og behandlingsregimer.

Ulotka dołączona do opakowania: informacja dla użytkownika

Orfadin 2 mg kapsułki twarde

Orfadin 5 mg kapsułki twarde

Orfadin 10 mg kapsułki twarde

Orfadin 20 mg kapsułki twarde

nityzynon

Należy uważnie zapoznać się z treścią ulotki przed zażyciem leku, ponieważ zawiera ona informacje ważne dla pacjenta.

- Należy zachować tę ulotkę, aby w razie potrzeby móc ją ponownie przeczytać.
- W razie jakichkolwiek wątpliwości należy zwrócić się do lekarza, farmaceuty lub pielęgniarki.
- Lek ten przepisano ściśle określonej osobie. Nie należy go przekazywać innym. Lek może zaszkodzić innej osobie, nawet jeśli objawy jej choroby są takie same.
- Jeśli u pacjenta wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie objawy niepożądane niewymienione w tej ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi, farmaceucie lub pielęgniarce. Patrz punkt 4.

Spis treści ulotki

1. Co to jest lek Orfadin i w jakim celu się go stosuje
2. Informacje ważne przed przyjęciem leku Orfadin
3. Jak przyjmować lek Orfadin
4. Możliwe działania niepożądane

5. Jak przechowywać lek Orfadin

6. Zawartość opakowania i inne informacje

1. Co to jest lek Orfadin i w jakim celu się go stosuje

Substancją czynną leku Orfadin jest nityzynon. Lek ten stosowany jest w leczeniu rzadkiej choroby zwanej dziedziczną tyrozynią typu 1 u dorosłych, młodzieży i dzieci (we wszystkich grupach wiekowych).

W tej chorobie organizm chorego nie jest w stanie w pełni rozkładać aminokwasu tyrozyny (aminokwasy tworzą cząsteczki białek w naszym organizmie), czego wynikiem jest tworzenie się szkodliwych substancji. Substancje te odkładane są w organizmie. Orfadin powstrzymuje rozkład tyrozyny i szkodliwe substancje nie powstają.

Przyjmując ten lek należy przestrzegać specjalnej diety, ponieważ tyrozyna pozostaje w organizmie. Taka dieta powinna opierać się na spożyciu małej ilości tyrozyny i fenyloalaniny (inny aminokwas).

2. Informacje ważne przed przyjęciem leku Orfadin

Kiedy nie przyjmować leku Orfadin

- jeśli pacjent ma uczulenie na nityzynon lub którykolwiek z pozostałych składników tego leku (wymienionych w punkcie 6).

Podczas stosowania tego leku nie należy karmić piersią, patrz punkt „Cięża i karmienie piersią”.

Ostrzeżenia i środki ostrożności

Przed rozpoczęciem przyjmowania leku Orfadin należy omówić to z lekarzem lub farmaceutą.

- Okulista dokona badania oczu pacjenta przed rozpoczęciem leczenia

nityzynonem, a następnie regularnie podczas leczenia nityzynonem. Jeśli u pacjenta wystąpi zaczerwienie oczu lub inne objawy związane z oczami, należy natychmiast skontaktować się z lekarzem w celu przeprowadzenia badania oczu. Problemy z oczami (patrz punkt 4) mogą wskazywać na niedostateczne ograniczenia dietetyczne.

W trakcie leczenia od pacjenta pobierane będą próbki krwi w celu zbadania, czy leczenie jest odpowiednie oraz upewnienia się, że nie występują działania niepożądane, mogące powodować zaburzenia krwi.

U pacjenta będą okresowo przeprowadzane testy wątrobowe, ponieważ choroba atakuje wątrobę.

Kontrola lekarska powinna odbywać się co 6 miesięcy. W razie wystąpienia jakichkolwiek objawów niepożądanych zaleca się częstsze kontrole.

Lek Orfadin a inne leki

Należy powiedzieć lekarzowi o wszystkich lekach przyjmowanych przez pacjenta obecnie lub ostatnio, a także o lekach, które pacjent planuje przyjmować.

Stosowanie leku Orfadin z jedzeniem

W przypadku rozpoczęcia przyjmowania leku z jedzeniem zaleca się kontynuowanie takiego sposobu jego stosowania.

Ciąża i karmienie piersią

Nie przeprowadzono badań bezpieczeństwa tego leku u kobiet w ciąży i karmiących piersią.

Pacjentki planujące ciążę powinny skontaktować się z lekarzem. Pacjentka, która zajdzie w ciążę musi natychmiast skontaktować się z lekarzem.

Pacjentki przyjmujące ten lek nie mogą karmić piersią, patrz punkt „Kiedy nie przyjmować leku Orfadin”.

Prowadzenie pojazdów i obsługa maszyn

Lek ten wywiera niewielki wpływ na zdolność prowadzenia pojazdów i obsługi maszyn. Jednak jeśli u pacjenta występują reakcje niepożądane wpływające na wzrok, powinien on przerwać prowadzenie pojazdów lub obsługiwanie maszyn do momentu powrotu wzroku do prawidłowego stanu (patrz punkt 4 „Możliwe działania niepożądane”).

3. Jak przyjmować lek Orfadin

Ten lek należy zawsze przyjmować zgodnie z zaleceniami lekarza. W razie wątpliwości należy zwrócić się do lekarza lub farmaceuty.

Leczenie tym lekiem należy rozpocząć i prowadzić pod kontrolą lekarza z doświadczeniem w leczeniu pacjentów z dziedziczną tyrozynią typu 1.

Zalecana całkowita dawka dobowego leku to 1 mg/kg masy ciała w podaniu doustnym. Lekarz dostosuje dawkę indywidualnie do potrzeb pacjenta.

Zalecane jest podawanie dawki raz na dobę. Niemniej ze względu na ograniczone dane dotyczące pacjentów o masie ciała <20 kg, w tej populacji pacjentów zaleca się podzielenie całkowitej dawki dobowej na dwie porcje.

W razie trudności z połknięciem kapsułki, kapsułkę można otworzyć i wymieszać proszek bezpośrednio przed podaniem z niewielką ilością wody lub mieszanki dietetycznej.

Przyjęcie większej niż zalecana dawki leku Orfadin

W przypadku zażycia większej niż zalecana dawki tego leku należy jak najszybciej skontaktować się z lekarzem lub farmaceutą.

Pominięcie przyjęcia leku Orfadin

Nie należy stosować dawki podwójnej w celu uzupełnienia pominiętej dawki. Jeśli dawka zostanie pominięta, należy skontaktować się z lekarzem lub farmaceutą.

Przerwanie przyjmowania leku Orfadin

W przypadku wrażenia, że działanie leku jest nieodpowiednie (zbyt mocne lub za słabe), należy zwrócić się do lekarza. Nie należy zmieniać dawki ani przerywać leczenia przed skontaktowaniem się z lekarzem.

W razie jakichkolwiek dalszych wątpliwości związanych ze stosowaniem tego leku, należy zwrócić się do lekarza, farmaceuty lub pielęgniarki.

4. Możliwe działania niepożądane

Jak każdy lek, lek ten może powodować działania niepożądane, chociaż nie u każdego one wystąpią.

Jeśli u pacjenta wystąpią objawy dotyczące oczu, należy natychmiast skontaktować się z lekarzem w celu przeprowadzenia badania oczu.

Leczenie nityzynonem prowadzi do zwiększenia stężenia tyrozyny we krwi, co może powodować objawy dotyczące oczu. Częste objawy niepożądane dotyczące oczu (mogą dotyczyć więcej niż 1 pacjenta na 10) spowodowane przez zwiększone stężenie tyrozyny to zapalenie oka (zapalenie spojówek), zmętnienie i zapalenie rogówki, wrażliwość na światło (światłowstręt) oraz ból oka. Zapalenie powiek to niezbyt częste działanie niepożądane (może dotyczyć nie więcej niż 1 pacjenta na 100).

Inne częste działania niepożądane

- Zmniejszenie liczby płytek krwi (trombocytopenia) i białych krwinek (leukocytopenia), niedobór pewnego typu białych krwinek (granulocytopenia).

Inne niezbyt częste objawy niepożądane

- zwiększenie liczby białych krwinek (leukocytoza),
- świąd, zapalenie skóry (złuszczenie), wysypka.

Zgłaszanie działań niepożądanych

Jeśli wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie objawy niepożądane niewymienione w ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi, farmaceucie lub pielęgniarce. Działania niepożądane można zgłaszać bezpośrednio do Departamentu Monitorowania Niepożądanych Działań Produktów Leczniczych Urzędu Rejestracji Produktów Leczniczych, Wyrobów Medycznych i Produktów Biobójczych, Al. Jerozolimskie 181C, PL-02-222 Warszawa.

Tel.: + 48 22 49 21 301, Faks: + 48 22 49 21 309, e-mail: ndl@urpl.gov.pl

Dzięki zgłaszaniu działań niepożądanych można będzie zgromadzić więcej informacji na temat bezpieczeństwa stosowania leku.

5. Jak przechowywać lek Orfadin

Lek należy przechowywać w miejscu niewidocznym i niedostępnym dla dzieci.

Nie stosować tego leku po upływie terminu ważności zamieszczonego na butelce i pudełku po „EXP” i „Termin ważności”. Termin ważności oznacza ostatni dzień podanego miesiąca.

Przechowywać w lodówce (2 °C – 8 °C).

Lek ten może być przechowywany przez pojedynczy okres 2 miesięcy (dotyczy kapsułek 2 mg) lub 3 miesięcy (dotyczy kapsułek 5 mg, 10 mg, 20 mg) w temperaturze nieprzekraczającej 25°C. Po upływie tego okresu lek należy usunąć.

Należy pamiętać o zapisaniu na butelce daty wyjęcia leku z lodówki.

Leków nie należy wyrzucać do kanalizacji ani domowych pojemników na odpadki. Należy zapytać farmaceutę, jak usunąć leki, których się już nie używa. Takie postępowanie pomoże chronić środowisko.

6. Zawartość opakowania i inne informacje

Co zawiera lek Orfadin

Substancją czynną leku jest nityzynon.

Orfadin 2 mg: Jedna kapsułka zawiera 2 mg nityzynonu.

Orfadin 5 mg: Jedna kapsułka zawiera 5 mg nityzynonu.

Orfadin 10 mg: Jedna kapsułka zawiera 10 mg nityzynonu.

Orfadin 20 mg: Jedna kapsułka zawiera 20 mg nityzynonu.

Pozostałe składniki to:

Zawartość kapsułki: skrobia (kukurydziana) wstępnie żelowana.

Otoczka kapsułki: żelatyna, dwutlenek tytanu (E 171).

Nadruk: tlenek żelaza czarny (E 172), szelak, glikol propylenowy, wodorotlenek amonu.

Jak wygląda lek Orfadin i co zawiera opakowanie

Kapsułki są białe, nieprzezroczyste, twarde i wykonane z żelatyny z czarnym

nadrukiem „NTBC” oraz wielkością dawki „2 mg”, „5 mg”, „10 mg” lub „20 mg”. Kapsułki zawierają proszek o barwie białej lub zbliżonej do białej.

Kapsułki leku znajdują się w plastikowych butelkach z zamknięciem z membraną gwarancyjną. Każda butelka zawiera 60 kapsułek.

Podmiot odpowiedzialny

Swedish Orphan Biovitrum International AB

SE-112 76 Stockholm

Szwecja

Wytwórca

Apotek Produktion & Laboratorier AB

Prismavägen 2

SE-141 75 Kungens Kurva

Szwecja

Data ostatniej aktualizacji ulotki: 12/2018

Szczegółowe informacje o tym leku znajdują się na stronie internetowej Europejskiej Agencji Leków <http://www.ema.europa.eu>.

Folheto informativo: Informação para o utilizador**Orfadin 2 mg cápsulas****Orfadin 5 mg cápsulas****Orfadin 10 mg cápsulas****Orfadin 20 mg cápsulas**

nitisinona

Leia atentamente este folheto antes de começar a tomar este medicamento, pois contém informação importante para si.

- Conserve este folheto. Pode ter necessidade de o reler.
- Caso ainda tenha dúvidas, fale com o seu médico, farmacêutico ou enfermeiro.
- Este medicamento foi receitado para si. Não deve dá-lo a outros; o medicamento pode ser-lhes prejudicial mesmo que apresentem os mesmos sinais de doença.
- Se tiver quaisquer efeitos secundários, incluindo possíveis efeitos secundários não indicados neste folheto, fale com o seu médico, farmacêutico ou enfermeiro. Ver secção 4.

O que contém este folheto:

1. O que é Orfadin e para que é utilizado
2. O que precisa de saber antes de tomar Orfadin
3. Como tomar Orfadin
4. Efeitos secundários possíveis
5. Como conservar Orfadin
6. Conteúdo da embalagem e outras informações

1. O que é Orfadin e para que é utilizado

O ingrediente ativo do Orfadin é a nitisinona. Este medicamento é utilizado para o tratamento de uma doença rara chamada tirosinemia do tipo 1 em adultos, adolescentes e crianças (em qualquer grupo de idades).

Nesta doença, o seu organismo não é capaz de decompor completamente o aminoácido tirosina (os aminoácidos são blocos de formação das proteínas), formando substâncias nocivas. Estas substâncias são acumuladas no seu organismo. Orfadin bloqueia a decomposição de tirosina e as substâncias nocivas não são formadas.

Deverá seguir uma dieta especial enquanto estiver a tomar este medicamento, porque a tirosina permanecerá no seu organismo. Esta dieta especial baseia-se num teor baixo em tirosina e fenilalanina (outro aminoácido).

2. O que precisa de saber antes de tomar Orfadin**Não tome Orfadin**

- se tem alergia à nitisinona ou a qualquer outro componente deste medicamento (indicados na secção 6).

Não amamente enquanto estiver a tomar este medicamento, ver secção "Gravidez e amamentação".

Advertências e precauções

Fale com o seu médico ou farmacêutico antes de tomar Orfadin.

- Os seus olhos serão examinados por um oftalmologista antes do tratamento com nitisinona e regularmente durante o mesmo. Se tiver os olhos vermelhos ou qualquer outro sinal de efeitos a nível dos olhos, contacte imediatamente o seu médico para que seja efetuado um exame

aos olhos. Os problemas oculares (ver secção 4) podem ser um sinal de um controlo dietético insuficiente.

Durante o tratamento, serão colhidas amostras de sangue para que o seu médico possa verificar se o tratamento é adequado e certificar-se de que não existem outros efeitos secundários possíveis que causem perturbações sanguíneas.

O seu fígado será controlado em intervalos regulares porque a doença afeta o fígado.

O médico deve efetuar o acompanhamento a cada 6 meses. Se experimentar quaisquer efeitos secundários, recomendam-se intervalos mais curtos.

Outros medicamentos e Orfadin

Informe o seu médico ou farmacêutico se estiver a tomar, tiver tomado recentemente, ou se vier a tomar outros medicamentos.

Orfadin com alimentos

Se iniciar o tratamento com alimentos, recomenda-se que continue a tomá-lo com alimentos durante o decorrer do tratamento.

Gravidez e amamentação

A segurança deste medicamento não foi estudada em mulheres grávidas e a amamentar. Informe o seu médico se planeia engravidar. Se engravidar deve contactar imediatamente o seu médico. Não amamente enquanto estiver a tomar este medicamento, ver secção “Não tome Orfadin”.

Condução de veículos e utilização de máquinas

Os efeitos deste medicamento sobre a capacidade de conduzir e utilizar máquinas são reduzidos. Contudo, se experimentar reações adversas que

afetem a visão, não deve conduzir nem utilizar máquinas até a sua visão voltar ao normal (ver secção 4 “Efeitos secundários possíveis”).

3. Como tomar Orfadin

Tome este medicamento exatamente como indicado pelo seu médico. Fale com o seu médico ou farmacêutico se tiver dúvidas.

O tratamento com este medicamento deve ser iniciado e orientado por um médico com experiência no tratamento da doença (tirosinemia hereditária do tipo 1).

A dose diária total recomendada é de 1 mg/kg de peso corporal, administrada por via oral. O seu médico ajustará a dose individualmente. Recomenda-se administrar a dose uma vez por dia. Contudo, devido aos dados limitados em doentes com peso corporal < 20 kg, recomenda-se dividir a dose diária total em duas administrações diárias nesta população de doentes.

Se tiver problemas em engolir as cápsulas, pode abrir a cápsula e misturar o pó numa pequena quantidade de água ou na fórmula dietética, imediatamente antes da ingestão.

Se tomar mais Orfadin do que deveria

Se tiver tomado mais deste medicamento do que devia, contacte o seu médico ou farmacêutico o mais rápido possível.

Caso se tenha esquecido de tomar Orfadin

Não tome uma dose a dobrar para compensar uma dose que se esqueceu de tomar. Se se esqueceu de tomar uma dose, contacte o seu médico ou farmacêutico.

Se parar de tomar Orfadin

Se tiver a impressão de que o medicamento não está a atuar de forma adequada, informe o seu médico. Não mude a dose nem pare o tratamento sem informar o seu médico.

Caso ainda tenha dúvidas sobre a utilização deste medicamento, fale com o seu médico, farmacêutico ou enfermeiro.

4. Efeitos secundários possíveis

Como todos os medicamentos, este medicamento pode causar efeitos secundários, embora estes não se manifestam em todas as pessoas.

Se detetar quaisquer efeitos secundários relacionados com os olhos, fale com o seu médico imediatamente para fazer um exame aos olhos. O tratamento com nitisinona origina níveis mais elevados de tirosina no sangue que podem causar sintomas relacionados com os olhos. Os efeitos secundários frequentes relacionados com os olhos (podem afetar mais de 1 em 10 pessoas) causados por níveis mais elevados de tirosina são inflamação nos olhos (conjuntivite), opacidade e inflamação da córnea (ceratite), sensibilidade à luz (fotofobia) e dor ocular. A inflamação da pálpebra (blefarite) é um efeito secundário pouco frequente (pode afetar 1 em 100 pessoas).

Outros efeitos secundários frequentes

- Diminuição do número de plaquetas (trombocitopenia) e de leucócitos (leucopenia), défice de determinados tipos de leucócitos (granulocitopenia).

Outros efeitos secundários pouco frequentes

- aumento do número de leucócitos (leucocitose)

- comichão (prurido), inflamação da pele (dermatite esfoliativa), erupção na pele.

Comunicação de efeitos secundários

Se tiver quaisquer efeitos secundários, incluindo possíveis efeitos secundários não indicados neste folheto, fale com o seu médico, farmacêutico ou enfermeiro. Também poderá comunicar efeitos secundários diretamente através do sistema nacional de notificação mencionado abaixo:

INFARMED, I.P.

Direção de Gestão do Risco de Medicamentos

Parque da Saúde de Lisboa, Av. Brasil 53

1749-004 Lisboa

Tel: +351 21 798 73 73

Linha do Medicamento: 800222444 (gratuita)

Sítio da internet:

<http://extranet.infarmed.pt/page.seram.frontoffice.seramhomepage>

E-mail: farmacovigilancia@infarmed.pt

Ao comunicar efeitos secundários, estará a ajudar a fornecer mais informações sobre a segurança deste medicamento.

5. Como conservar Orfadin

Manter este medicamento fora da vista e do alcance das crianças.

Não utilize este medicamento após o prazo de validade impresso no frasco e embalagem exterior a seguir a “EXP”. O prazo de validade corresponde ao último dia do mês indicado.

Conservar no frigorífico (2 °C – 8 °C).

Este produto pode ser conservado durante um período único de 2 meses (para 2 mg cápsulas) ou 3 meses (para 5 mg, 10 mg e 20 mg cápsulas) a uma temperatura não superior a 25°C, após o qual o produto deve ser eliminado.

Não se esqueça de marcar a data no frasco, quando retirar o medicamento do frigorífico.

Não deite fora quaisquer medicamentos na canalização ou no lixo doméstico. Pergunte ao seu farmacêutico como deitar fora os medicamentos que já não utiliza. Estas medidas ajudarão a proteger o ambiente.

6. Conteúdo da embalagem e outras informações

Qual a composição de Orfadin

A substância ativa é nitisinona.

Orfadin 2 mg: cada cápsula contém 2 mg de nitisinona.

Orfadin 5 mg: cada cápsula contém 5 mg de nitisinona.

Orfadin 10 mg: cada cápsula contém 10 mg de nitisinona.

Orfadin 20 mg: cada cápsula contém 20 mg de nitisinona.

Os outros componentes são:

Conteúdo das cápsulas: amido pré-gelatinizado (de milho).

Involúcro das cápsulas: gelatina, dióxido de titânio (E 171).

Tinta de impressão: óxido de ferro (E172), goma laca, propilenoalcol, hidróxido de amónio.

Qual o aspeto de Orfadin e conteúdo da embalagem

As cápsulas são de gelatina, brancas, opacas, gravadas com "NTBC" e a dosagem de "2 mg", "5 mg", "10 mg" ou "20 mg", em preto. A cápsula contém um pó branco a esbranquiçado.

As cápsulas estão acondicionadas em frascos de plástico à prova de violação. Cada frasco contém 60 cápsulas.

Titular da Autorização de Introdução no Mercado

Swedish Orphan Biovitrum International AB

SE-112 76 Stockholm

Suécia

Fabricante

Apotek Produktion & Laboratorier AB

Prismavägen 2

SE-141 75 Kungens Kurva

Suécia

Este folheto foi revisto pela última vez em 12/2018

Está disponível informação pormenorizada sobre este medicamento no sítio da internet da Agência Europeia de Medicamentos: <http://www.ema.europa.eu/>. Também existem links para outros sítios da internet sobre doenças raras e tratamentos.

Prospect: Informații pentru utilizator**Orfadin 2 mg capsule****Orfadin 5 mg capsule****Orfadin 10 mg capsule****Orfadin 20 mg capsule**

Nitizinină

Citiți cu atenție și în întregime acest prospect înainte de a începe să luați acest medicament deoarece conține informații importante pentru dumneavoastră.

- Păstrați acest prospect. S-ar putea să fie necesar să-l recitiți.
- Dacă aveți orice întrebări suplimentare, adresați-vă medicului dumneavoastră, farmacistului sau asistentei medicale.
- Acest medicament a fost prescris pentru dumneavoastră. Nu trebuie să-l dați altor persoane. Le poate face rău, chiar dacă au aceleași semne de boală ca dumneavoastră.
- Dacă manifestați orice reacții adverse, adresați-vă medicului dumneavoastră, farmacistului sau asistentei medicale. Acestea includ orice posibile reacții adverse nementionate în acest prospect. Vezi pct. 4.

Ce găsiți în acest prospect

1. Ce este Orfadin și pentru ce se utilizează
2. Ce trebuie să știți înainte să luați Orfadin
3. Cum să luați Orfadin
4. Reacții adverse posibile
5. Cum se păstrează Orfadin
6. Conținutul ambalajului și alte informații

1. Ce este Orfadin și pentru ce se utilizează

Substanța activă din Orfadin este nitizinină. Acest medicament este utilizat pentru tratamentul unei boli rare numită tirozinemie ereditară de tip 1 la adulți, adolescenți și copii (din orice grupă de vârstă).

În această boală, organismul dumneavoastră nu este capabil să descompună complet aminoacidul tirozină (aminoacizii sunt componentele de bază ale proteinelor noastre), formând substanțe dăunătoare. Aceste substanțe se acumulează în organismul dumneavoastră. Orfadin blochează descompunerea tirozinei și substanțele dăunătoare nu se mai formează.

Trebuie să urmați un regim alimentar special în timpul tratamentului cu acest medicament, deoarece tirozina va rămâne în organismul dumneavoastră. Acest regim alimentar special se bazează pe un conținut redus de tirozină și fenilalanină (un alt aminoacid).

2. Ce trebuie să știți înainte să luați Orfadin**Nu luați Orfadin**

- dacă sunteți alergic la nitizinină sau la oricare dintre celelalte componente ale acestui medicament (enumerare la pct. 6).

Nu alăptați în timp ce luați acest medicament, vezi pct. „Sarcina și alăptarea”.

Atenționări și precauții

Înainte să luați Orfadin, adresați-vă medicului dumneavoastră sau farmacistului.

- Vi se va efectua un control la ochi de către un medic oftalmolog înaintea tratamentului cu nitizinină, precum și periodic. Dacă vi s-au înroșit ochii sau la orice alte semne de afectare a ochilor, contactați imediat medicul în vederea unui examen oftalmologic. Tulburările oculare pot fi un semn că

regimul alimentar este controlat inadecvat (vezi pct. 4).

În timpul tratamentului, vă vor fi recoltate probe de sânge pentru ca medicul să poată controla dacă tratamentul este adecvat și să se asigure că nu apar eventuale reacții adverse care să determine tulburări ale sângelui.

Ficatul dumneavoastră va fi controlat la intervale regulate, deoarece boala afectează ficatul.

Examinarea de către medicul dumneavoastră trebuie efectuată la interval de 6 luni. Dacă aveți orice reacții adverse, sunt recomandate intervale mai scurte.

Orfadin împreună cu alte medicamente

Spuneți medicului dumneavoastră sau farmacistului dacă luați, ați luat recent sau s-ar putea să luați orice alte medicamente.

Orfadin împreună cu alimente

Dacă tratamentul a fost inițial administrat cu alimente, se recomandă să se mențină același mod de administrare tot timpul tratamentului.

Sarcina și alăptarea

Siguranța administrării acestui medicament nu a fost studiată la femeile gravide și care alăptează.

Dacă planificați să rămâneți gravidă, vă rugăm să vă adresați medicului dumneavoastră. Dacă rămâneți gravidă, trebuie să vă adresați imediat medicului dumneavoastră.

Nu alăptați în timpul administrării acestui medicament, vezi pct. „Nu luați Orfadin”.

Conducerea vehiculelor și folosirea utilajelor

Acest medicament are influență mică asupra capacității de a conduce vehicule sau de a folosi utilaje. Cu toate acestea, dacă manifestați reacții adverse care afectează vederea, nu trebuie să conduceți vehicule sau să folosiți utilaje până când vederea dumneavoastră nu revine la normal (vezi pct. 4, „Reacții adverse posibile”).

3. Cum să luați Orfadin

Luați întotdeauna acest medicament exact așa cum v-a spus medicul. Discutați cu medicul dumneavoastră sau cu farmacistul dacă nu sunteți sigur.

Tratamentul cu acest medicament trebuie inițiat și supravegheat de către un medic cu experiență în tratamentul bolii (tirozinemie ereditară de tip 1). Doza zilnică uzuală totală recomandată este de 1 mg/kg greutate corporală, administrată pe cale orală. Medicul dumneavoastră va ajusta doza individual.

Se recomandă administrarea dozei o dată pe zi. Cu toate acestea, din cauza datelor limitate provenite de la pacienți cu greutate corporală <20 kg, se recomandă divizarea dozei zilnice în două administrări zilnice la această grupă de pacienți.

Dacă aveți probleme cu înghițirea capsulelor, puteți să le deschideți și să amestecați pulberea cu o cantitate mică de apă sau aliment dietetic, imediat înainte de administrare.

Dacă luați mai mult Orfadin decât trebuie

Dacă ați luat mai mult decât ar fi trebuit din acest medicament, adresați-vă medicului dumneavoastră sau farmacistului cât mai curând posibil.

Dacă uitați să luați Orfadin

Nu luați o doză dublă pentru a compensa doza uitată. Dacă ați uitat să luați o doză, adresați-vă medicului dumneavoastră sau farmacistului.

Dacă încetați să luați Orfadin

Dacă aveți impresia că medicamentul nu acționează adecvat, adresați-vă medicului dumneavoastră. Nu schimbați doza sau nu întrerupeți tratamentul fără să discutați cu medicul dumneavoastră.

Dacă aveți orice întrebări suplimentare cu privire la acest medicament, adresați-vă medicului dumneavoastră, farmacistului sau asistentei medicale.

4. Reacții adverse posibile

Ca toate medicamentele, acest medicament poate provoca reacții adverse, cu toate că nu apar la toate persoanele.

Dacă observați orice reacții adverse la nivelul ochilor, trebuie să contactați imediat medicul în vederea efectuării unui examen oftalmologic. Tratamentul cu nitizonă determină creșterea valorilor de tirozină în sânge, ceea ce poate provoca simptome la nivelul ochilor. Reacțiile adverse frecvente la nivelul ochilor (pot afecta mai mult de 1 din 10 persoane) provocate de valorile crescute de tirozină sunt inflamație la nivelul ochilor (conjunctivită), opacifiere și inflamație a corneei (cheratită), sensibilitate la lumină (fotofobie) și durere oculară. Inflamația pleoapei (blefarită) este o reacție adversă mai puțin frecventă (poate afecta până la 1 din 100 persoane).

Alte reacții adverse frecvente

- reducere a numărului de plachete (trombocitopenie) și globule albe din sânge (leucopenie), diminuare a numărului anumitor tipuri de globule albe din sânge (granulocitopenie).

Alte reacții adverse mai puțin frecvente

- creștere a numărului de globule albe din sânge (leucocitoză),
- mâncărime (prurit), inflamație a pielii (dermatită exfoliativă), erupție trecătoare pe piele.

Raportarea reacțiilor adverse

Dacă manifestați orice reacții adverse, adresați-vă medicului dumneavoastră, farmacistului sau asistentei medicale. Acestea includ orice reacții adverse nementionate în acest prospect. De asemenea, puteți raporta reacțiile adverse direct prin intermediul sistemului național de raportare:

Agenția Națională a Medicamentului și a Dispozitivelor Medicale,
Str. Aviator Sănătescu nr. 48, sector 1, București 011478-RO

Tel: +4 0757 117 259 Fax: +4 0213 163 497 e-mail: adr@anm.ro

Raportând reacțiile adverse, puteți contribui la furnizarea de informații suplimentare privind siguranța acestui medicament.

5. Cum se păstrează Orfadin

Nu lăsați acest medicament la vederea și îndemâna copiilor.

Nu utilizați acest medicament după data de expirare înscrisă pe flacon și pe cutie, după „EXP”. Data de expirare se referă la ultima zi a lunii respective.

A se păstra la frigider (2 °C - 8 °C).

Medicamentul poate fi păstrat pentru o singură perioadă de 2 luni (capsule a 2 mg) sau 3 luni (capsule a 5 mg, 10 mg și 20 mg), la o temperatură care să nu depășească 25°C, după care medicamentul trebuie eliminat.

Nu uitați să notați pe flacon data când ați scos medicamentul din frigider.

Nu aruncați niciun medicament pe calea apei sau reziduurilor menajere.

Întrebați farmacistul cum să aruncați medicamentele pe care nu le mai folosiți. Aceste măsuri vor ajuta la protejarea mediului.

6. Conținutul ambalajului și alte informații

Ce conține Orfadin

Substanța activă este nitizidonă.

Orfadin 2 mg: Fiecare capsulă conține nitizidonă 2 mg.

Orfadin 5 mg: Fiecare capsulă conține nitizidonă 5 mg.

Orfadin 10 mg: Fiecare capsulă conține nitizidonă 10 mg.

Orfadin 20 mg: Fiecare capsulă conține nitizidonă 20 mg.

Celelalte componente sunt

Conținutul capsulei: amidon pregelatinizat (de porumb).

Învelișul capsulei: gelatină, dioxid de titan (E 171).

Cerneală de inscripționare: oxid negru de fer (E 172), shellac, propilenglicol, hidroxid de amoniu.

Cum arată Orfadin și conținutul ambalajului

Capsulele sunt albe, opace, inscripționate cu cerneală neagră cu „NTBC” și „2 mg”, „5 mg”, „10 mg” sau „20 mg”. Capsula conține o pulbere albă sau aproape albă.

Capsulele sunt ambalate în flacoane din plastic, cu sistem de închidere securizat. Fiecare flacon conține 60 de capsule.

Deținătorul autorizației de punere pe piață

Swedish Orphan Biovitrum International AB

SE-112 76 Stockholm

Suedia

Fabricantul

Apotek Produktion & Laboratorier AB

Prismavägen 2

SE-141 75 Kungens Kurva

Suedia

Acest prospect a fost revizuit în 12/2018

Informații detaliate privind acest medicament sunt disponibile pe site-ul Agenției Europene pentru Medicamente: <http://www.ema.europa.eu/>. Există, de asemenea, linkuri către alte site-uri despre boli rare și tratamente.

Písomná informácia pre používateľa**Orfadin 2 mg tvrdé kapsuly****Orfadin 5 mg tvrdé kapsuly****Orfadin 10 mg tvrdé kapsuly****Orfadin 20 mg tvrdé kapsuly**

nitizinón

Pozorne si prečítajte celú písomnú informáciu predtým, ako začnete užívať tento liek, pretože obsahuje pre vás dôležité informácie.

- Túto písomnú informáciu si uschovajte. Možno bude potrebné, aby ste si ju znovu prečítali.
- Ak máte akékoľvek ďalšie otázky, obráťte sa na svojho lekára, lekárnika alebo zdravotnú sestru.
- Tento liek bol predpísaný iba vám. Nedávajte ho nikomu inému. Môže mu uškodiť, dokonca aj vtedy, ak má rovnaké prejavy ochorenia ako vy.
- Ak sa u vás vyskytne akýkoľvek vedľajší účinok, obráťte sa na svojho lekára, lekárnika alebo zdravotnú sestru. To sa týka aj akýchkoľvek vedľajších účinkov, ktoré nie sú uvedené v tejto písomnej informácii. Pozri časť 4.

V tejto písomnej informácii sa dozviete:

1. Čo je Orfadin a na čo sa používa
2. Čo potrebujete vedieť predtým, ako užijete Orfadin
3. Ako užívať Orfadin
4. Možné vedľajšie účinky
5. Ako uchovávať Orfadin

6. Obsah balenia a ďalšie informácie

1. Čo je Orfadin a na čo sa používa

Aktívnou zložkou lieku Orfadin je nitizinón. Tento liek sa používa na liečbu zriedkavého ochorenia s názvom hereditárna tyrozinémia typu 1 u dospelých, dospievajúcich a detí (v každom veku).

Pri tomto ochorení vaše telo nie je schopné úplne odbúrať aminokyselinu tyrozin (aminokyseliny sú stavebnými jednotkami našich bielkovín), čím dochádza k tvorbe škodlivých látok. Tieto látky sa ukladajú v tele. Orfadin blokuje odbúravanie tyrozínu a škodlivé látky sa netvorí.

Počas užívania tohto lieku musíte dodržiavať špeciálnu diétu, pretože tyrozin zostáva vo vašom tele. Táto špeciálna diéta je založená na nízkom obsahu tyrozínu a fenylalanínu (ďalšia aminokyselina).

2. Čo potrebujete vedieť predtým, ako užijete Orfadin**Neužívajte Orfadin**

- ak ste alergický na nitizinón alebo na ktorúkoľvek z ďalších zložiek tohto lieku (pozri časť 6).

Počas užívania tohto lieku nedočkíte, pozri časť „Tehotenstvo a dojčenie“.

Upozornenia a opatrenia

Predtým, ako začnete užívať Orfadin, obráťte sa na svojho lekára alebo lekárnika.

- Pred a pravidelne počas liečby nitizinónom bude očný lekár kontrolovať vaše oči. Ak sa vám začervenajú oči alebo sa prejavia iné účinky na očiach, okamžite kontaktujte svojho lekára na vyšetrenie očí. Očné poruchy (pozri časť 4) môžu byť príznakom nedostatočného dodržiavania diétnych

obmedzení.

Počas liečby vám bude váš lekár pravidelne odoberať vzorky krvi z dôvodu kontroly dostatočnosti liečby a aby sledoval, či sa neprejavili nežiaduce účinky lieku spôsobujúce poruchy krvi.

Pravidelne sa vám bude vyšetrovať pečeň, pretože toto ochorenie ovplyvňuje pečeň.

Podľa pokynov lekára sa má vyšetrenie opakovať každých 6 mesiacov. Ak si všimnete akékoľvek nežiaduce účinky, odporúča sa tento interval skrátiť.

Iné lieky a Orfadin

Ak teraz užívate alebo ste v poslednom čase užívali, či práve budete užívať ďalšie lieky, povedzte to svojmu lekárovi alebo lekárnikovi.

Užívanie Orfadinu s jedlom

Ak ste ho začali užívať s jedlom, odporúčame, aby ste ho naďalej užívali s jedlom počas celej liečby.

Tehotenstvo a dojčenie

Bezpečnosť užívania tohto lieku v tehotenstve a počas dojčenia nebola overená. Ak plánujete otehotnieť, kontaktujte, prosím, svojho lekára. Ak ste otehotneli, okamžite kontaktujte svojho lekára. Ak užívate tento liek, nedožívajte, pozri časť „Neužívajte Orfadin“.

Vedenie vozidiel a obsluha strojov

Tento liek má malý vplyv na schopnosť viesť vozidlá a obsluhovať stroje. Ak však spozorujete nežiaduce účinky ovplyvnenia vášho zraku, nevedte vozidlá a neobsluhujte stroje, kým vaše videnie nebude znova normálne (pozri časť 4 „Možné vedľajšie účinky“).

3. Ako užívať Orfadin

Vždy užívajte tento liek presne tak, ako vám povedal váš lekár. Ak si nie ste ničím istý, overte si to u svojho lekára alebo lekárnika.

Liečbu týmto liekom má začať a sledovať lekár so skúsenosťami s liečbou pacientov s týmto ochorením (hereditárna tyrozinémia typu 1).

Odporúčaná celková denná dávka je 1 mg/kg telesnej hmotnosti podávaná perorálne (ústami). Váš lekár vám dávku individuálne prispôbí. Odporúča sa podávať dávku jedenkrát denne. Z dôvodu obmedzených údajov pre pacientov s telesnou hmotnosťou < 20 kg sa však v tejto populácii pacientov odporúča rozdeliť celkovú dennú dávku do dvoch denných dávok.

Ak máte problém s prehltnutím kapsuly, môžete ju otvoriť a prášok zmiešať s malým množstvom vody alebo tekutej výživy tesne pred tým, ako liek užijete.

Ak užijete viac Orfadinu ako máte

Ak ste tohto lieku užili viac, ako ste mali, čo najskôr kontaktujte svojho lekára alebo lekárnika.

Ak zabudnete užiť Orfadin

Neužívajte dvojnásobnú dávku, aby ste nahradili vynechanú dávku. Ak zabudnete užiť dávku, kontaktujte svojho lekára alebo lekárnika.

Ak prestanete užívať Orfadin

Ak máte dojem, že liek neúčinkuje správne, poraďte sa so svojím lekárom. Bez konzultácie s lekárom nemeňte dávku ani neprestávajte s liečbou.

Ak máte ďalšie otázky týkajúce sa použitia tohto lieku, opýtajte sa svojho lekára alebo lekárnika.

4. Možné vedľajšie účinky

Tak ako všetky lieky, aj tento liek môže spôsobovať vedľajšie účinky, hoci sa neprejavia u každého.

Ak si všimnete akékoľvek nežiaduce účinky v súvislosti s očami, okamžite sa dohodnite so svojím lekárom na vyšetrení očí. Liečba nitizinónom vedie k zvýšeným hladinám tyrozínu v krvi, čo môže spôsobiť príznaky týkajúce sa očí. Časté nežiaduce účinky (týkajú sa viac ako 1 používateľa z 10) spôsobené vyššími hladinami tyrozínu sú zápal očí (konjunktivitída), zákal a zápal rohovky (keratitída), citlivosť na svetlo (fotofóbia) a bolesť očí. Zápal očného viečka (blefaritída) je menej častým vedľajším účinkom (môže sa týkať 1 používateľa zo 100).

Ďalšie časté nežiaduce účinky

- Znížené množstvo krvných doštičiek (trombocytopenia) a bielych krviniek (leukopenia), znížené množstvo určitého typu bielych krviniek (granulocytopenia).

Ďalšie menej časté nežiaduce účinky

- zvýšenie počtu bielych krviniek (leukocytóza),
- svrbenie (pruritus), zápal kože (exfoliatívna dermatitída), vyrážka.

Hlásenie vedľajších účinkov

Ak sa u vás vyskytne akýkoľvek vedľajší účinok, obráťte sa na svojho lekára, lekárniku alebo zdravotnú sestru. To sa týka aj akýchkoľvek vedľajších účinkov, ktoré nie sú uvedené v tejto písomnej informácii. Vedľajšie účinky môžete hlásiť aj priamo na Štátny ústav pre kontrolu liečiv, Sekcia klinického skúšania liekov a farmakovigilancie, Kvetná ul. 11, SK-825 08 Bratislava 26, Tel: + 421 2 507 01 206, Fax: + 421 2 507 01 237,

e-mail: neziaduce.ucinky@sukl.sk. Tlačivo na hlásenie nežiaduceho účinku je na webovej stránke www.sukl.sk v časti Lieky/Bezpečnosť liečiv. Formulár na elektronické podávanie hlásení: <https://portal.sukl.sk/eskadra/>. Hlásením vedľajších účinkov môžete prispieť k získaniu ďalších informácií o bezpečnosti tohto lieku.

5. Ako uchovávať Orfadin

Tento liek uchovávajte mimo dohľadu a dosahu detí.

Nepoužívajte tento liek po dátume expirácie, ktorý je uvedený na fľaši a škatuli po „EXP“. Dátum expirácie sa vzťahuje na posledný deň v mesiaci.

Uchovávajte v chladničke (2 °C – 8 °C).

Tento liek sa môže uchovávať 2 mesiace (2 mg kapsuly) alebo 3 mesiace (5 mg, 10 mg a 20 mg kapsuly) pri teplote neprevyšujúcej 25 °C, potom sa však liek musí zlikvidovať.

Nezabudnite označiť na fľaške dátum premiestnenia mimo chladničky.

Nelikvidujte lieky odpadovou vodou alebo domovým odpadom. Nepoužitý liek vráťte do lekárne. Tieto opatrenia pomôžu chrániť životné prostredie.

6. Obsah balenia a ďalšie informácie

Čo Orfadin obsahuje

Liečivo je nitizinón.

Orfadin 2 mg: Každá kapsula obsahuje 2 mg nitizinónu.

Orfadin 5 mg: Každá kapsula obsahuje 5 mg nitizinónu.

Orfadin 10 mg: Každá kapsula obsahuje 10 mg nitizinónu.

Orfadin 20 mg: Každá kapsula obsahuje 20 mg nitizinónu.

Ďalšie zložky:

Obsah kapsuly: predželatinovaný kukuričný škrob

Obal kapsuly: želatína a oxid titaničitý (E 171)

Potlač: čierny oxid železitý (E 172), šelak, propylénglykol, hydroxid amónny.

Ako vyzerá Orfadin a obsah balenia

Kapsuly sú biele, matné, tvrdé kapsuly vyrobené so želatíny s nápisom „NTBC“ a silou „2 mg“, „5 mg“, „10 mg“ alebo „20 mg“ čiernej farby. Kapsula obsahuje biely až šedobiely prášok.

Kapsuly sú zabalené v plastových fľašiach s poistnými uzávermi. Každá fľaša obsahuje 60 kapsúl.

Držiteľ rozhodnutia o registrácii

Swedish Orphan Biovitrum International AB

SE-112 76 Stockholm

Švédsko

Výrobca

Apotek Produktion & Laboratorier AB

Prismavägen 2

SE-141 75 Kungens Kurva

Švédsko

Táto písomná informácia bola naposledy aktualizovaná 12/2018.

Podrobné informácie o tomto lieku sú dostupné na internetovej stránke Európskej agentúry pre lieky <http://www.ema.europa.eu/>. Nájdete tam aj odkazy na ďalšie webové stránky o zriedkavých ochoreniach a ich liečbe.

Navodilo za uporabo**Orfadin 2 mg trde kapsule****Orfadin 5 mg trde kapsule****Orfadin 10 mg trde kapsule****Orfadin 20 mg trde kapsule**

nitizinon

Pred začetkom jemanja natančno preberite navodilo, ker vsebuje za vas pomembne podatke!

- Navodilo shranite. Morda ga boste želeli ponovno prebrati.
- Če imate dodatna vprašanja, se posvetujte z zdravnikom, farmacevtom ali medicinsko sestro.
- Zdravilo je bilo predpisano vam osebno in ga ne smete dajati drugim. Njim bi lahko celo škodovalo, čeprav imajo znake bolezni, podobne vašim.
- Če opazite kateri koli neželeni učinek, se posvetujte z zdravnikom, farmacevtom ali medicinsko sestro. Posvetujte se tudi, če opazite katere koli neželene učinke, ki niso navedeni v tem navodilu. Glejte poglavje 4.

Kaj vsebuje navodilo

1. Kaj je zdravilo Orfadin in za kaj ga uporabljamo
2. Kaj morate vedeti, preden boste vzeli zdravilo Orfadin
3. Kako jemati zdravilo Orfadin
4. Možni neželeni učinki
5. Shranjevanje zdravila Orfadin
6. Vsebina pakiranja in dodatne informacije

1. Kaj je zdravilo Orfadin in za kaj ga uporabljamo

Zdravilna učinkovina v zdravilu Orfadin je nitizinon. To zdravilo se uporablja za zdravljenje redke bolezni, imenovane dedna tirozinemija tipa 1 pri odraslih, mladostnikih in otrocih (vseh starosti).

Pri tej bolezni vaše telo ni sposobno popolnoma razgraditi aminokislina tirozin (aminokislina so gradniki beljakovin) in tvori škodljive snovi. Te snovi se kopičijo v vašem telesu. Zdravilo Orfadin zaustavi razgraditev tirozina in prepreči nastanek škodljivih snovi.

Med uporabo tega zdravila morate upoštevati posebno dieto, ker bo tirozin ostal v vašem telesu. Ta posebna dieta temelji na nizki vsebnosti tirozina in fenilalanina (druga aminokislina).

2. Kaj morate vedeti, preden boste vzeli zdravilo Orfadin**Ne jemljite zdravila Orfadin**

- če ste alergični na nitizinon ali katero koli sestavino tega zdravila (navedeno v poglavju 6).

Med jemanjem tega zdravila ne dojite, glejte poglavje »Nosečnost in dojenje«.

Opozorila in previdnostni ukrepi

Pred začetkom jemanja zdravila Orfadin se posvetujte z zdravnikom ali farmacevtom.

– Oftalmolog bo vaše oči pregledal pred zdravljenjem z nitizinonom in nato v rednih intervalih. Če ste opazili, da imate rdeče oči ali katere koli druge znake učinka na oči, nemudoma obiščite zdravnika, da vam pregleda oči. Težave z očmi, glejte poglavje 4, so lahko znak neustrezne diete.

Med zdravljenjem vam bodo pregledali kri, da lahko zdravnik ugotovi, ali je zdravljenje ustrezno, in zagotovi, da ne pride do neželenih učinkov, ki bi povzročili boleznj krvi.

Ker bolezen prizadene jetra, vam bodo v intervalih opravili redne preglede jeter.

Vsakih 6 mesecev mora zdravnik opraviti kontrolni pregled. Če se pojavijo kakršni koli neželeni učinki, so priporočljivi pogostejši kontrolni pregledi.

Druga zdravila in zdravilo Orfadin

Obvestite zdravnika ali farmacevta, če jemljete, ste pred kratkim jemali ali pa boste morda začeli jemati katero koli drugo zdravilo.

Zdravilo Orfadin skupaj s hrano

Če boste zdravljenje začeli z jemanjem tega zdravila s hrano je priporočljivo, da tako nadaljujete ves čas zdravljenja.

Nosečnost in dojenje

Študije o varnosti tega zdravila pri nosečnicah in doječih materah niso bile izvedene.

Če nameravate zanositi, se posvetujte z zdravnikom. Če zanosite, morate o tem takoj obvestiti zdravnika.

Med jemanjem tega zdravila ne smete dojiti, glejte poglavje »Ne jemljite zdravila Orfadin«.

Vpliv na sposobnost upravljanja vozil in strojev:

To zdravilo ima blag vpliv na sposobnost vožnje in upravljanja strojev. Če pa se pri jemanju pojavijo neželeni učinki, ki vplivajo na vid, ne smete voziti ali upravljati strojev, dokler se vaš vid ne normalizira (glejte poglavje 4 »Možni neželeni učinki«).

3. Kako jemati zdravilo Orfadin

Pri jemanju zdravila natančno upoštevajte navodila zdravnika. Če ste negotovi, se posvetujte z zdravnikom ali farmacevtom.

Zdravljenje s tem zdravilom lahko začne in nadzira le zdravnik, ki ima izkušnje z zdravljenjem boleznj (dedna tirozinemija tipa 1).

Priporočeni celotni dnevni odmerek je 1 mg/kg telesne mase, ki se daje peroralno. Vaš zdravnik bo prilagodil odmerek vašemu stanju.

Priporočljivo je dajanje odmerka enkrat dnevno. Vendar se zaradi omejenih podatkov pri bolnikih s telesno maso < 20 kg pri tej populaciji bolnikov priporoča razdelitev skupnega dnevnega odmerka na dva odmerka na dan.

Če imate težave s požiranjem kapsul, jih lahko odprete, prašek pa zamešate v malo vode ali v predpisano dieto, tik preden jo zaužijete.

Če ste vzeli večji odmerek zdravila Orfadin, kot bi smeli

Če ste vzeli prevelik odmerek tega zdravila, se čim prej posvetujte z zdravnikom ali farmacevtom.

Če ste pozabili vzeti zdravilo Orfadin

Ne vzemite dvojnega odmerka, če ste pozabili vzeti prejšnji odmerek. Če ste pozabili vzeti odmerek zdravila, se posvetujte z zdravnikom ali farmacevtom.

Če ste prenehali jemati zdravilo Orfadin

Če menite, da je učinek zdravila premočan ali prešibak, se posvetujte z zdravnikom. Ne spreminjajte odmerka in ne prekinjajte zdravljenja, ne da bi se prej posvetovali z zdravnikom.

Če imate dodatna vprašanja o uporabi zdravila, se posvetujte z zdravnikom, farmacevtom ali medicinsko sestro.

4. Možni neželeni učinki

Kot vsa zdravila ima lahko tudi to zdravilo neželene učinke, ki pa se ne pojavijo pri vseh bolnikih.

Če opazite neželene učinke, povezane z očmi, se takoj dogovorite z zdravnikom za očesni pregled. Zdravljen je z nitizinonom vodi v zvišane ravni tirozina v krvi, kar lahko povzroči simptome, povezane z očmi. Pogosti neželeni učinki, povezani z očmi, (pojavijo se lahko pri več kot 1 od 10 bolnikov), ki jih povzročijo višje ravni tirozina, so vnetje v očesu (konjunktivitis), motnjava in vnetje roženice (keratitis), občutljivost za svetlobo (fotofobija) in bolečine v očeh. Vnetje vek (blefaritis) je občasen neželen učinek (pojavi se lahko pri največ 1 od 100 bolnikov).

Drugi pogosti neželeni učinki

- zmanjšano število trombocitov (trombocitopenija) in belih krvnih celic (levkopenija), pomanjkanje nekaterih belih krvnih celic (granulocitopenija).

Drugi občasni neželeni učinki

- povečano število belih krvnih celic (levkocitoza),
- srbečica (pruritus), vnetje kože (eksfoliativni dermatitis), izpuščaj.

Poročanje o neželenih učinkih

Če opazite kateri koli neželeni učinek, se posvetujte z zdravnikom, farmacevtom ali medicinsko sestro. Posvetujte se tudi, če opazite katere koli neželene učinke, ki niso navedeni v tem navodilu. O neželenih učinkih lahko poročate tudi neposredno na Javna agencija Republike Slovenije za zdravila in medicinske pripomočke, Sektor za farmakovigilanco

Nacionalni center za farmakovigilanco

Slovenčeva ulica 22

SI-1000 Ljubljana

Tel: +386 (0)8 2000 500

Faks: +386 (0)8 2000 510

e-pošta: h-farmakovigilanca@jazmp.si

spletna stran: www.jazmp.si

S tem, ko poročate o neželenih učinkih, lahko prispevate k zagotovitvi več informacij o varnosti tega zdravila.

5. Shranjevanje zdravila Orfadin

Zdravilo shranjujte nedosegljivo otrokom!

Tega zdravila ne smete uporabljati po datumu izteka roka uporabnosti, ki je naveden na platenki in škatli poleg oznake »EXP«. Datum izteka roka uporabnosti se nanaša na zadnji dan navedenega meseca.

Shranjujte v hladilniku (2 °C – 8 °C).

Zdravilo lahko shranjujete zunaj hladilnika največ 2 meseca (2 mg kapsule) ali 3 mesece (5 mg, 10 mg in 20 mg kapsule) pri temperaturi do 25 °C, potem ga je treba zavreči.

Ne pozabite na vsebniku označiti datuma, ko ste zdravilo vzeli iz hladilnika.

Zdravila ne smete odvreči v odpadne vode ali md gospodinjske odpadke. O načinu odstranjevanja zdravila, ki ga ne potrebujete več, se posvetujte s farmacevtom. Takšni ukrepi pomagajo varovati okolje.

6. Vsebina pakiranja in dodatne informacije

Kaj vsebuje zdravilo Orfadin

Učinkovina je nitizinin.

Orfadin 2 mg: Ena kapsula vsebuje 2 mg nitizinona.

Orfadin 5 mg: Ena kapsula vsebuje 5 mg nitizinona.

Orfadin 10 mg: Ena kapsula vsebuje 10 mg nitizinona.

Orfadin 20 mg: Ena kapsula vsebuje 20 mg nitizinona.

Druge sestavine zdravila so:

Vsebina kapsule: predgeliran (koruzni) škrob

Ovojnica kapsule: želatina, titanov dioksid (E 171)

Tiskarsko črnilo: železov oksid (E 172), šelak, propilenglikol, amonijev hidroksid.

Izgled zdravila Orfadin in vsebina pakiranja

Kapsule so trde želatinske kapsule motno bele barve, vtisnjen imajo napis »NTBC« in jakost »2 mg«, »5 mg«, »10 mg« ali »20 mg« v črni barvi.

Kapsula vsebuje bel do belkast prašek.

Kapsule so pakirane v plastenkah z zaščitno zaporko. Ena plastenka vsebuje 60 kapsul.

Imetnik dovoljenja za promet z zdravilom

Swedish Orphan Biovitrum International AB

SE-112 76 Stockholm

Švedska

Izdelovalec

Apotek Produktion & Laboratorier AB

Prismavägen 2

SE-141 75 Kungens Kurva

Švedska

Navodilo je bilo nazadnje revidirano dne 12/2018

Podrobne informacije o zdravilu so objavljene na spletni strani Evropske agencije za zdravila <http://www.ema.europa.eu>, kjer so na voljo tudi povezave do drugih spletnih strani o redkih boleznih in zdravljenju.

Bipacksedel: Information till användaren**Orfadin 2 mg hårda kapslar****Orfadin 5 mg hårda kapslar****Orfadin 10 mg hårda kapslar****Orfadin 20 mg hårda kapslar**

nitisinon

Läs noga igenom denna bipacksedel innan du börjar ta 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 Orfadin är och vad det används för
2. Vad du behöver veta innan du tar Orfadin
3. Hur du tar Orfadin
4. Eventuella biverkningar
5. Hur Orfadin ska förvaras
6. Förpackningens innehåll och övriga upplysningar

1. Vad Orfadin är och vad det används för

Den aktiva substansen i Orfadin är nitisinon. Detta läkemedel används vid behandling av en sällsynt sjukdom som kallas hereditär tyrosinemi typ 1 hos vuxna, ungdomar och barn (i alla åldersspann).

Vid denna sjukdom kan inte din kropp bryta ned aminosyran tyrosin helt (aminosyror är våra proteiners byggstenar), vilket gör att skadliga ämnen bildas. Dessa ämnen ansamlas i din kropp.

Orfadin blockerar nedbrytningen av tyrosin och därför bildas inte de skadliga ämnena.

Du måste hålla en speciell diet när du tar detta läkemedel eftersom tyrosin kommer att finnas kvar i din kropp. Denna speciella diet har låg halt av tyrosin och fenylalanin (en annan aminosyra).

2. Vad du behöver veta innan du tar Orfadin**Ta inte Orfadin**

- om du är allergisk mot nitisinon eller något annat innehållsämne i detta läkemedel (anges i avsnitt 6).

Amma inte medan du tar detta läkemedel, se avsnittet "Graviditet och amning".

Varningar och försiktighet

Tala med läkare eller apotekspersonal innan du tar Orfadin.

- Dina ögon kontrolleras av en ögonläkare före och regelbundet under behandling med nitisinon. Om dina ögon blir röda eller uppvisar andra tecken på påverkan, kontakta din läkare omedelbart för att få ögonen undersökta. Ögonproblem kan vara ett tecken på otillräcklig dietkontroll, se avsnitt 4.

Under behandlingen kommer blodprov att tas för att din läkare ska kunna kontrollera att behandlingen är tillräcklig och för att säkerställa att den inte har biverkningar som orsakar blodrubningar.

Din lever kontrolleras regelbundet eftersom sjukdomen påverkar levern.

En uppföljande undersökning bör ske var 6:e månad av din läkare. Om du upptäcker biverkningar rekommenderas kortare intervall mellan undersökningarna.

Andra läkemedel och Orfadin

Tala om för läkare eller apotekspersonal om du tar, nyligen har tagit eller kan tänkas ta andra läkemedel.

Orfadin med mat

Om du påbörjar behandling med att ta Orfadin tillsammans med mat, bör du fortsätta med det under hela behandlingen.

Graviditet och amning

Säkerheten för detta läkemedel har inte studerats hos gravida och ammande kvinnor. Kontakta din läkare om du planerar att bli gravid. Om du blir gravid bör du omedelbart kontakta din läkare.

Amma inte medan du tar detta läkemedel, se avsnittet "Ta inte Orfadin".

Körförmåga och användning av maskiner

Detta läkemedel har mindre effekt på förmågan att framföra fordon och använda maskiner. Om du upplever biverkningar som påverkar synen ska du dock inte framföra fordon eller använda maskiner förrän synen är normal igen (se avsnitt 4 "Eventuella biverkningar").

3. Hur du tar Orfadin

Ta alltid detta läkemedel enligt läkarens anvisningar. Rådfråga läkare eller apotekspersonal om du är osäker.

Behandling med detta läkemedel ska inledas och övervakas av läkare med erfarenhet av behandling av sjukdomen (hereditär tyrosinemi typ 1).

Rekommenderad total dygnsdos är 1 mg/kg kroppsvikt. Din läkare kommer att anpassa dosen individuellt.

Dosering en gång dagligen rekommenderas. På grund av begränsade data för patienter med kroppsvikt <20 kg, rekommenderas emellertid att den totala dygnsdosen delas upp på två dagliga dostillfällen för dessa patienter.

Om du har problem med att svälja kapslar kan du öppna dem och blanda pulvret i en liten mängd vatten eller dietprodukt i flytande form precis innan du tar medicinen.

Om du har tagit för stor mängd av Orfadin

Om du har tagit mer av medicinen än du borde ska du kontakta din läkare eller apotekspersonal så snart som möjligt.

Om du har glömt att ta Orfadin

Ta inte dubbel dos för att kompensera för glömd dos. Om du glömmet att ta en dos, kontakta din läkare eller apotekspersonal.

Om du slutar att ta Orfadin

Kontakta din läkare, om du upplever att effekten av läkemedlet är för stark eller svag. Ändra inte dosen eller avsluta behandlingen utan att tala med din läkare.

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 lägger märke till biverkningar som påverkar ögonen bör du rådgöra med din läkare omedelbart för att få ögonen undersökta. Behandling med nitisinon leder till högre tyrosinnivåer i blodet vilket kan orsaka ögonrelaterade symtom. Vanliga ögonrelaterade biverkningar (kan påverka fler än 1 av 10 patienter) som orsakas av högre tyrosinnivåer är inflammation i ögat (konjunktivit), grumling och inflammation i hornhinnan (keratit), ljuskänslighet (fotofobi) och ögonsmärta. Inflammation i ögonlocket (blefarit) är en mindre vanlig biverkning (kan påverka upp till 1 av 100 patienter).

Andra vanliga biverkningar

- Minskat antal blodplättar (trombocytopeni) och vita blodkroppar (leukocytopeni), brist på vissa vita blodkroppar (granulocytopeni).

Andra mindre vanliga biverkningar

- Ökat antal vita blodkroppar (leukocytos),
- klåda (pruritus), hudinflammation (exfoliativ dermatit), hudutslag.

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 via det nationella rapporteringssystemet.

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

Genom att rapportera biverkningar kan du bidra till att öka informationen om läkemedels säkerhet.

5. Hur Orfadin ska förvaras

Förvara detta läkemedel utom syn- och räckhåll för barn.

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

Förvaras i kylskåp (2 °C – 8 °C).

Produkten kan förvaras vid temperatur upp till 25 °C under en enda period på 2 månader (för 2 mg kapslar) eller 3 månader (för 5 mg, 10 mg och 20 mg kapslar), efter vilken produkten måste kasseras.

Glöm inte att skriva upp datumet på burken då du tar ut den ur kylskåpet.

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 nitisinon.

Orfadin 2 mg: Varje kapsel innehåller 2 mg nitisinon.

Orfadin 5 mg: Varje kapsel innehåller 5 mg nitisinon.

Orfadin 10 mg: Varje kapsel innehåller 10 mg nitisinon.

Orfadin 20 mg: Varje kapsel innehåller 20 mg nitisinon.

Övriga innehållsämnen är

Kapselns innehåll: pregelatiniserad stärkelse (från majs)

Kapselskal: gelatin, titandioxid (E 171).

Tryckbläcket: järnoxid (E 172), shellack, propylenglykol, ammoniumhydroxid.

Läkemedlets utseende och förpackningsstorlekar

Kapslarna är vita, ogenomskinliga, hårda och tillverkade av gelatin märkta med "NTBC" och styrkan "2 mg", "5 mg", "10 mg" eller "20 mg" i svart.

Kapslarna innehåller ett vitt till benvitt pulver.

Kapslarna är förpackade i plastburkar med garantiförseglad förslutning. Varje burk innehåller 60 kapslar.

Innehavare av godkännande för försäljning

Swedish Orphan Biovitrum International AB

SE-112 76 Stockholm

Sverige

Tillverkare

Apotek Produktion & Laboratorier AB

Prismavägen 2

SE-141 75 Kungens Kurva

Sverige

Denna bipacksedel ändrades senast 12/2018

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.

