

Bipacksedel: Information till användaren

Kuvan

100 mg lösliga tabletter
sapropterindihydroklorid

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 eller apotekspersonal.
- 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 eller apotekspersonal. Detta gäller även eventuella biverkningar som inte nämns i denna information. Se avsnitt 4.

I denna bipacksedel finner du information om:

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

1. Vad Kuvan är och vad det används för

Kuvan innehåller den aktiva substansen sapropterin som är en syntetisk kopia av en kroppsegen substans som kallas tetrahydrobiopterin (BH4). BH4 krävs för att kroppen ska kunna använda aminosyran fenylalanin, för att bilda en annan aminosyra som heter tyrosin.

Kuvan används för att behandla hyperfenylalaninemi (HPA) eller fenylketonuri (PKU) hos patienter i alla åldrar. HPA och PKU orsakas av onormalt höga nivåer av fenylalanin i blodet, vilket kan vara skadligt. Kuvan sänker nivåerna av dessa ämnen hos vissa patienter som svarar på behandling med BH4 och kan därför bidra till att öka den mängd fenylalanin som kan ingå i kosten.

Detta läkemedel används också för att behandla en ärftlig sjukdom som kallas BH4-brist hos patienter i alla åldrar. Sjukdomen innebär att kroppen inte kan producera tillräckligt med BH4. Med mycket låga BH4-nivåer används inte fenylalanin på rätt sätt, och nivåerna av det stiger vilket får skadliga effekter. Genom att ersätta det BH4 som kroppen inte kan producera sänker Kuvan det skadliga överskottet av fenylalanin i blodet och höjer toleransen för fenylalanin i kosten.

2. Vad du behöver veta innan du tar Kuvan

Ta inte Kuvan

Om du är allergisk mot sapropterin eller något annat innehållsämne i detta läkemedel (anges i avsnitt 6).

Varningar och försiktighet

Tala med läkare eller apotekspersonal innan du tar Kuvan, särskilt:

- om du är 65 år eller äldre
- om du har problem med njurar eller lever
- om du blivit sjuk. Läkarkontakt rekommenderas vid sjukdom, eftersom fenylalaninnivåerna i blodet då kan stiga
- om du har krampbenägenhet

När du behandlas med Kuvan kommer din läkare att ta blodprover på dig för att se hur mycket fenylalanin och tyrosin du har i blodet och utifrån det besluta om att ändra dosen av Kuvan eller din kost om så behövs.

Du måste fortsätta med din kostbehandling enligt din läkares rekommendationer. Gör inga koständringar utan att först ha kontaktat din läkare. Även om du tar Kuvan, kan du utveckla svåra neurologiska problem om dina fenylalaninnivåer i blodet inte är väl kontrollerade. Läkaren ska fortsätta kontrollera dina fenylalaninnivåer i blodet ofta under behandling med Kuvan **för att säkerställa att dina fenylalaninnivåer i blodet inte är för höga eller för låga.**

Andra läkemedel och Kuvan

Tala om för läkare eller apotekspersonal om du tar, nyligen har tagit eller kan tänkas ta andra läkemedel. Tala särskilt om för läkaren om du tar:

- levodopa (används för behandling av Parkinsons sjukdom)
- läkemedel för behandling av cancer (t.ex. metotrexat)
- läkemedel för behandling av bakteriella infektioner (t.ex. trimetoprim)
- läkemedel som orsakar vidgning (dilatation) av blodkärl (t.ex. glyceryltrinitrat (GTN), isosorbiddinitrat (ISDN), natriumnitroprussid (SNP), molsidomin, minoxidil).

Graviditet och amning

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

Om du är gravid kommer din läkare att tala om för dig hur du ska göra för att hålla fenylalaninnivåerna under kontroll. Om dessa inte är strikt kontrollerade innan eller när du blir gravid kan det vara skadligt för dig och för barnet. Din läkare kommer att kontrollera begränsningarna av intaget av fenylalanin i kosten före och under graviditet.

Om den strikta kosten inte ger tillräcklig sänkning av fenylalaninnivåerna i blodet kommer läkaren att överväga om du måste ta detta läkemedel.

Du bör inte ta detta läkemedel om du ammar.

Körförmåga och användning av maskiner

Kuvan förväntas inte påverka förmågan att framföra fordon och använda maskiner.

Viktig information om andra innehållsämnen i Kuvan

Detta läkemedel innehåller mindre än 1 mmol natrium (23 mg) per tablett, d.v.s. är näst intill "natriumfritt".

3. Hur du tar Kuvan

Ta alltid detta läkemedel enligt läkarens anvisningar. Rådfråga läkare om du är osäker.

Dosering för PKU

Rekommenderad startdos av Kuvan för patienter med PKU är 10 mg per kg kroppsvikt. Ta Kuvan som daglig engångsdos i samband med måltid för att öka upptaget, och vid samma tid varje dag, helst på morgonen. Din läkare kan justera dosen, vanligtvis till mellan 5 och 20 mg per kg kroppsvikt per dag, beroende på ditt tillstånd.

Dosering för BH4-brist

Rekommenderad startdos av Kuvan för patienter med BH4-brist är 2 till 5 mg per kg kroppsvikt. Ta Kuvan med måltid för att öka upptaget. Dela den totala dagliga dygnsdosen i 2 eller 3 doser fördelade över dagen. Din läkare kan justera dosen upp till 20 mg per kg kroppsvikt per dag, beroende på ditt tillstånd.

Tabellen nedan visar ett exempel på hur en korrekt dos räknas ut

Kroppsvikt (kg)	Antal 100 mg tabletter (dosering 10 mg/kg)	Antal 100 mg tabletter (dosering 20 mg/kg)
10	1	2
20	2	4
30	3	6
40	4	8
50	5	10

Tillförsel av läkemedlet

För PKU-patienter ges den totala dygnsdosen en gång per dag vid samma tidpunkt varje dag, helst på morgonen.

För patienter med BH4-brist fördelas den totala dygnsdosen på 2 eller 3 doser över dagen.

Användning för alla patienter

Lägg ordinerat antal tabletter i ett glas eller en kopp med vatten enligt beskrivningen nedan och lös upp dem under omrörning.

Det kan ta några minuter för tabletterna att lösa sig. För att få tabletterna att lösa sig snabbare kan du krossa dem. Små partiklar kan synas i lösningen, men de påverkar inte läkemedlets effekt. Drink den upplösta beredningen av Kuvan i samband med måltid inom 15 till 20 minuter efter färdigställande.

Kapseln med torkmedel som ligger i burken får ej nedsväljas.

Användning för patienter med en kroppsvikt över 20 kg

Lägg tabletterna i ett glas eller en kopp (120 till 240 ml) med vatten och lös upp dem under omrörning.

Användning för barn med en kroppsvikt upp till 20 kg

Dosen baseras på kroppsvikt. Den ändras när barnet växer. Läkaren kommer att berätta för dig:

- hur många tabletter Kuvan som krävs för en dos
- den mängd vatten som behövs för att blanda en dos Kuvan
- den mängd lösning du behöver ge barnet för hans/hennes ordinerade dos.

Barnet ska dricka lösningen i samband med måltid.

Ge barnet ordinerad mängd lösning inom 15 till 20 minuter efter upplösning. Om du inte kan ge barnet dos en inom 15 till 20 minuter efter upplösning av tabletterna måste du bereda en ny lösning eftersom den oanvända lösningen inte ska användas efter 20 minuter.

Föremål du behöver för att bereda och ge barnets dos av Kuvan

- Det antal tabletter Kuvan som krävs för en dos
- En medicinbägare med markeringar vid 20, 40, 60 och 80 ml
- Ett glas eller en kopp
- En liten sked eller ett rent redskap att röra om med
- Spruta för oral användning med gradering vid varje 1 ml) (10 ml spruta för administrering av volymer upp till 10 ml eller 20 ml spruta för administrering av volymer över 10 ml)

Be läkaren om en medicinbägare för att lösa upp tabletterna och en 10 ml eller 20 ml spruta för oral användning om du inte har dessa.

Steg för att bereda och ta dosen

- Lägg ordinerat antal tabletter i medicinbägaren. Häll vatten i medicinbägaren enligt läkarens anvisningar (t.ex. läkaren har sagt att du ska använda 20 ml för att lösa upp en tablett Kuvan). Kontrollera att mängden vätska stämmer med den mängd läkaren har angett. Rör om med en liten sked eller ett rent redskap tills tabletterna är upplösta.
- Om läkaren har sagt att du bara ska administrera en del av lösningen, placera spetsen på sprutan för oral användning i medicinbägaren. Dra långsamt tillbaka kolven för att dra upp den mängd som din läkare har instruerat dig.
- Överför lösningen genom att långsamt trycka på kolven tills all lösning i sprutan för oral användning har överförts till glaset eller koppen som ska användas för administrering (t.ex. om läkaren har sagt att du ska lösa upp två tabletter Kuvan i 40 ml vatten och administrera 30 ml till barnet, måste du använda 20 ml sprutan två gånger för att dra upp 30 ml (t.ex. 20 ml + 10 ml) lösning och överföra det till glaset eller koppen som ska användas för administrering). Använd en 10 ml spruta för oral användning för administrering av volymer upp till 10 ml eller en 20 ml spruta för administrering av volymer över 10 ml.
- Om barnet är för litet för att dricka ur ett glas eller en kopp kan du ge lösningen via sprutan för oral användning. Dra upp ordinerad volym från lösningen som beretts i läkemedelsbägaren och placera spetsen på sprutan för oral användning i barnets mun. Rikta sprutspetsen mot ena kinden. Tryck långsamt på kolven för att administrera lite i taget, tills all lösning i sprutan är slut.
- Kasta kvarvarande lösning. Ta bort kolven från cylindern på sprutan för oral användning. Tvätta båda delarna på sprutan och medicinbägaren med varmt vatten och låt dem lufttorka. När sprutan är torr

sätter du tillbaka kolven i cylindern. Förvara sprutan för oral användning och medicinbägaren fram till nästa användning.

Om du har tagit för stor mängd av Kuvan

Om du tar mer Kuvan än du blivit ordinerad kan du drabbas av biverkningar, exempelvis huvudvärk och yrsel. Kontakta omedelbart läkare eller apotekspersonal om du har tagit mer Kuvan än du blivit ordinerad.

Om du har glömt att ta Kuvan

Ta inte dubbel dos för att kompensera för glömd dos. Ta nästa dos vid den vanliga tiden.

Om du slutar att ta Kuvan

Sluta inte använda Kuvan utan att först ha samrått med din läkare, eftersom fenylalaninnivåerna i ditt blod kan stiga.

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

4. Eventuella biverkningar

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

Ett fåtal fall av allergiska reaktioner (däribland hudutslag och allvarliga reaktioner) har rapporterats. Frekvensen av dem är inte känd (frekvensen kan inte beräknas från tillgängliga data).

Om du har röda, kliande och upphöjda områden på huden (nässelutslag), rinnande näsa, snabb eller ojämn puls, svullnad i tunga och svalg, nysningar, väsande andning, allvarliga andningssvårigheter eller yrsel kan du ha drabbats av en allvarlig allergisk reaktion av läkemedlet. Om du märker dessa tecken ska du kontakta läkare omedelbart.

Mycket vanliga biverkningar (kan förekomma hos fler än 1 av 10 personer)

Huvudvärk och rinnande näsa.

Vanliga biverkningar (kan förekomma hos upp till 1 av 10 personer)

Ont i halsen, nästäppa, hosta, diarré, kräkningar, magont, alltför låga nivåer av fenylalanin i blodprov, matsmältningsbesvär och illamående (se avsnitt 2: "Varningar och försiktighet").

Biverkningar utan känd frekvens (kan inte beräknas från tillgängliga data)

Gastrit (inflammation i magslemhinnan), esofagit (inflammation i matstrupens slemhinna).

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 till Läkemedelsverket, www.lakemedelsverket.se. Genom att rapportera biverkningar kan du bidra till att öka informationen om läkemedels säkerhet. Postadress

Läkemedelsverket
Box 26
751 03 Uppsala

5. Hur Kuvan 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 vid högst 25 °C.

Tillslut burken väl. Fuktkänsligt.

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 sapropterindihydroklorid. Varje tablett innehåller 100 mg sapropterindihydroklorid (vilket motsvarar 77 mg sapropterin).
- Övriga innehållsämnen är mannitol (E421), vattenfritt kalciumvätefosfat, krospovidon typ A, askorbinsyra (E300), natriumstearyl fumarat och riboflavin (E101).

Läkemedlets utseende och förpackningsstorlekar

Kuvan 100 mg lösliga tabletter är benvita till ljusgula med "177" präglat på ena sidan.

Läkemedlet är förpackat i burkar med barnskyddande förslutning om 30, 120 eller 240 lösliga tabletter. Varje burk innehåller ett litet plaströr med torkmedel (kiselgel).

Eventuellt kommer inte alla förpackningsstorlekar att marknadsföras.

Innehavare av godkännande för försäljning

BioMarin International Limited
Shanbally, Ringaskiddy
County Cork
Irland

Tillverkare

BioMarin International Limited
Shanbally, Ringaskiddy
County Cork
Irland

Denna bipacksedel ändrades senast 01/2020

Övriga informationskällor

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