

Bipacksedel: Information till användaren

PROCYSBI

25 mg och 75 mg enterokapslar, hårda
cysteamin (merkaptaminbitartrat)

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

- Spara denna information, du kan behöva läsa den igen.
- Om du har ytterligare frågor vänd dig till läkare 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 PROCYSBI är och vad det används för
2. Vad du behöver veta innan du tar PROCYSBI
3. Hur du tar PROCYSBI
4. Eventuella biverkningar
5. Hur PROCYSBI ska förvaras
6. Förpackningens innehåll och övriga upplysningar

1. Vad PROCYSBI är och vad det används för

PROCYSBI innehåller den aktiva substansen cysteamin (även kallat merkaptamin) och tas för att behandla nefropatisk cystinos hos barn och vuxna. Cystinos är en sjukdom som påverkar kroppens funktion och medför en onormal ansamling av aminosyran cystin i olika organ i kroppen, t.ex. njurar, ögon, muskler, bukspottkörtel och hjärna. Cystinansamling orsakar njurskador och en överdriven utsöndring av glukos, proteiner och elektrolyter. Olika organ påverkas vid olika åldrar.

PROCYSBI är ett läkemedel som reagerar med cystin och sänker cystinhalten i cellerna. Behandling med cysteamin bör sättas in omedelbart efter det att diagnosen cystinos är bekräftad för att uppnå maximal effekt.

2. Vad du behöver veta innan du tar PROCYSBI

Ta inte PROCYSBI

- om du är allergisk mot cysteamin (även kallat merkaptin) eller något annat innehållsämne i detta läkemedel (anges i avsnitt 6),
- om du är allergisk mot penicillamin (detta är inte samma sak som penicillin, utan ett läkemedel som används för att behandla Wilsons sjukdom),
- om du ammar.

Varningar och försiktighet

Tala med läkare eller apotekspersonal innan du tar PROCYSBI.

- Eftersom cysteamin som man tar via munnen inte förhindrar att det ansamlas cystinkristaller i ögat, ska du fortsätta att ta cysteaminöndroppar enligt läkarens anvisningar.
- Hela cysteaminkapslar ska inte ges till barn under 6 år på grund av kvävningsrisken (se avsnitt 3 "Hur du tar PROCYSBI" under "Administreringssätt").
- Patienter som behandlas med höga doser cysteamin kan få allvarliga hudskador. Läkaren kommer att kontrollera din hud och ditt skelett regelbundet och minska eller stoppa behandlingen om det behövs (se avsnitt 4).
- Det kan uppstå sår eller blödning i magsäcken och tarmarna hos patienter som får cysteamin (se avsnitt 4).
- Andra symtom från mage och tarmar, däribland illamående, kräkningar, nedsatt aptit och magont kan uppstå när man tar cysteamin. Läkaren kan avbryta behandlingen och ändra dosen om dessa symtom uppstår.
- Tala med läkaren om du har ovanliga magsymtom eller om magsymtomen förändras.
- Symtom som krampanfall, trötthet, sömnhet, depression och störningar i hjärnan (encefalopati) kan uppstå när man tar cysteamin. Om du får sådana symtom ska du tala om det för läkaren som då justerar dosen.
- Det kan förekomma en onormal leverfunktion eller ett lägre antal vita blodceller (leukopeni) när man tar cysteamin. Läkaren kommer att kontrollera ditt blodcellsantal och din leverfunktion regelbundet.
- Läkaren kommer att kontrollera dig för godartad intrakraniell hypertension (högt tryck inne i skallen) (kallas även pseudotumor cerebri [PTC]) och/eller svullnad av synnerven (papillödem) i samband med cysteaminbehandling. Du får genomgå regelbundna ögonundersökningar så att man kan upptäcka detta tillstånd eftersom tidig behandling kan förhindra synnedsättning.

Andra läkemedel och PROCYSBI

Tala om för läkare eller apotekspersonal om du tar, nyligen har tagit eller kan tänkas ta andra läkemedel. Om läkaren ordinerar bikarbonat ska du inte ta det samtidigt som PROCYSBI. Ta bikarbonat minst en timme före eller minst en timme efter läkemedlet.

PROCYSBI med mat och dryck

Försök att undvika måltider som innehåller mycket fett eller proteiner samt mat och dryck som skulle kunna minska surheten i magsäcken minst 1 timme före och 1 timme efter att du tar PROCYSBI, t.ex. mjölk eller yoghurt. Om detta inte är möjligt kan du äta en liten mängd (cirka 100 g) mat (helst kolhydrater, t.ex. bröd, pasta eller frukt) under timmen före och efter PROCYSBI-dosen.

Ta kapseln tillsammans med en syrlig dryck (t.ex. apelsinjuice eller annan syrlig juice) eller vatten. För information om barn och patienter med sväljningssvårigheter, se avsnitt 3 "Hur du tar PROCYSBI" under "Administreringssätt".

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.

Du ska inte använda detta läkemedel om du är gravid, särskilt inte under graviditetens första tre månader. Innan du påbörjar behandlingen ska du ha gjort ett graviditetstest med negativt resultat och under behandlingen ska du använda en tillförlitlig preventivmetod. Om du är kvinna och planerar att bli gravid eller blir gravid ska du omedelbart tala om det för din läkare. Eventuellt stoppas behandlingen med läkemedlet eftersom fortsatt behandling kan vara skadlig för det ofödda barnet.

Läkemedlet ska inte användas under amning (se avsnitt 2 under "Ta inte PROCYSBI").

Körförmåga och användning av maskiner

Detta läkemedel kan orsaka viss dåsighet. När du börjar med behandlingen bör du vänta med att köra bil, använda maskiner och delta i andra farliga aktiviteter tills du vet hur läkemedlet påverkar dig.

PROCYSBI innehåller hjälpämnen

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

3. Hur du tar PROCYSBI

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

Rekommenderad dos för dig eller ditt barn beror på din eller ditt barns ålder och kroppsvikt. Målet för underhållsdosen är 1,3 g/m²/dag.

Doseringsschema

Ta detta läkemedel två gånger per dag, var 12:e timme. För att få största möjliga nytta av läkemedlet bör du försöka undvika måltider och mejeriprodukter i minst 1 timme före och 1 timme efter en PROCYSBI-dos. Om detta inte är möjligt kan du äta en liten mängd (cirka 100 gram) mat (helst kolhydrater, t.ex. bröd pasta eller frukt) under timmen före och efter PROCYSBI-dosen.

Det är viktigt att du alltid tar PROCYSBI på samma sätt.

Öka eller minska inte dosen av läkemedlet utan din läkares medgivande.

Den vanliga totala dosen ska inte överstiga 1,95 g/m²/dag.

Behandlingens längd

Behandling med PROCYSBI ska fortsätta livet ut, enligt läkarens anvisningar.

Administreringssätt

Du ska endast ta detta läkemedel via munnen.

För att detta läkemedel ska ge rätt effekt, var noga med följande:

- För patienter som kan svälja kapslarna hela:

Svälj kapslarna hela tillsammans med en syrlig dryck (t.ex. apelsinjuice eller annan syrlig juice) eller vatten. Kapslarna eller kapselinnehållet får inte krossas eller tuggas. Barn som är under 6 år kan ha svårigheter att svälja hårda enterokapslar och kan sätta dem i halsen. Du kan ge PROCYSBI till barn under 6 år genom att öppna kapseln och strö innehållet över mat eller vätska enligt nedanstående anvisningar.

- För patienter som inte kan svälja kapseln hel eller som använder en sond: _

Strödd över mat

Öppna de hårda enterokapslarna och strö innehållet (granulatet) över cirka 100 gram mat såsom äppelmos eller sylt.

Rör försiktigt ned granulatet i den mjuka maten så att maten blandas med granulatet. Ät all blandning. Drink sedan 250 ml av en syrlig vätska (t.ex. apelsinjuice eller juice av någon annan syrlig frukt) eller vatten för att göra det lättare att svälja ner blandningen.

Om du inte äter blandningen omedelbart, kan du förvara den i kyl (2 °C-8 °C) från tillredningen till dess att den ska intas, vilket ska ske inom 2 timmar efter tillredningen. Ingenting av blandningen ska sparas längre än 2 timmar.

Tillförsel via en sond

Öppna de hårda enterokapslarna och strö innehållet (granulatet) över cirka 100 gram äppelmos eller sylt. Rör försiktigt ned granulatet i den mjuka maten så att den mjuka maten blandas med granulat.

Tillför blandningen via gastrostomison, nasogastrisk sond eller gastrostomi-jejunostomison med hjälp av en kateterspruta. Innan PROCYSBI tillförs: Lossa gastrostomisonens knapp och fäst magsonden.

Spola med 5 ml vatten för att rensa knappen. Dra upp blandningen i sprutan. En maximal blandningsvolym på 60 ml i en kateterspruta rekommenderas för användning med en rak sond eller bolussond.

Placera öppningen på sprutan med PROCYSBI och matblandningen i magsondens öppning och fyll helt med blandningen. Tryck försiktigt på sprutkolven och håll magsonden vågrätt under tillförseln för att undvika att någon del blir tilltäppt.

För att undvika att någon del av sonden blir tilltäppt rekommenderas också att viskös mat, som äppelmos eller sylt, används och tillförs med en hastighet på cirka 10 ml var 10:e sekund tills sprutan är helt tom.

Upprepa ovanstående steg tills all blandning har givits. Efter att PROCYSBI har tillförts, dra upp 10 ml juice eller vatten i en annan spruta och spola gastrostomisonen för att säkerställa att inga rester av blandningen av äppelmos/sylt och granulat fastnar på gastrostomisonens insida.

Om du inte äter blandningen omedelbart, kan du förvara den i kyl (2 °C-8 °C) från tillredningen till dess att den ska tillföras, vilket ska ske inom 2 timmar efter tillredningen. Ingenting av blandningen ska sparas längre än 2 timmar.

Be barnets läkare om fullständiga anvisningar om hur man ger läkemedlet via sond, och om du får problem med att sonden täpps till.

Strödd i apelsinjuice eller annan syrlig juice) eller vatten

Öppna de hårda enterokapslarna och strö innehållet (granulat) över cirka 100 till 150 ml syrlig dryck (t.ex. apelsinjuice eller annan syrlig juice) eller vatten. Blanda försiktigt dryckesblandning med PROCYSBI i 5 minuter, antingen genom att röra den i en mugg eller skaka den i en mugg med lock (t.ex. pipmugg) och drick upp blandningen.

Om du inte dricker blandningen omedelbart, kan du förvara den i kyl (2 °C-8 °C) från tillredningen till dess att den ska intas, vilket ska ske inom 30 minuter efter tillredningen. Ingenting av blandningen ska sparas längre än 30 minuter.

Tillfört som dryckesblandning via doseringsspruta i munnen

Dra upp blandningen i sprutan och tillför den direkt i munnen.

Om du inte dricker blandningen omedelbart, kan du förvara den i kyl (2 °C-8 °C) från tillredningen till dess att den ska intas, vilket ska ske inom 30 minuter efter tillredningen. Ingenting av blandningen ska sparas längre än 30 minuter.

Din läkare kan rekommendera eller ordinera att, förutom cysteamin, inkludera ett eller flera kosttillskott för att ersätta viktiga elektrolyter (salter) som förloras i urinen. Det är viktigt att du tar dessa tillskott exakt enligt instruktionerna. Om du missar flera doser av tillskotten eller om du blir svag eller slö ska du kontakta din läkare för att få anvisningar.

Det är nödvändigt med regelbundna blodtester för att mäta mängden cystin i de vita blodcellerna och/eller koncentrationen av cysteamin i blodet för att underlätta korrekt dosering av PROCYSBI. Du eller din läkare anordnar så att dessa blodtester utförs. Dessa tester måste göras 12,5 timmar efter kvälldosen dagen före, alltså 30 minuter efter det att du tar nästa morgondos. Det är också nödvändigt med regelbundna blod- och urintester för att mäta nivåerna av viktiga elektrolyter i kroppen, så att din läkare kan ställa in doserna av dessa tillskott på rätt sätt.

Om du har tagit för stor mängd av PROCYSBI

Kontakta din läkare eller sjukhusets akutmottagning omedelbart om du har tagit för stor mängd av PROCYSBI. Du kan bli dåsig.

Om du har glömt att ta PROCYSBI

Om du missar en dos av läkemedlet ska du ta den så snart som möjligt. Om det är mindre än 4 timmar kvar till nästa dos så kan du hoppa över den missade dosen och återgå till vanliga medicintider.

Ta inte dubbel dos för att kompensera för glömd dos.

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

4. Eventuella biverkningar

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

Tala genast om för din läkare eller sjuksköterska om du får någon av nedanstående biverkningar – du kan behöva akut medicinsk behandling:

- Svår allergisk reaktion (mindre vanligt): Sök akut läkarhjälp om du har något av dessa tecken på en allergisk reaktion: nässelfeber; svårt att andas; svullnad i ansikte, läppar, tunga eller svalg.

Om du får någon av dessa biverkningar ska du omedelbart kontakta läkare. Eftersom vissa av dessa biverkningar är allvarliga bör du be din läkare att förklara eventuella varningssignaler.

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

- Hudutslag: Tala genast om för läkaren om du får hudutslag. PROCYSBI kan behöva stoppas tillfälligt tills hudutslagen försvinner. Om hudutslagen är svåra kan läkaren avsluta cysteaminbehandlingen.
- Onormal leverfunktion vid blodtester. Din läkare kontrollerar dig för detta.

Mindre vanliga biverkningar (kan uppkomma hos upp till 1 av 100 personer):

- Hudskador, skelettskador och ledproblem: Behandling med höga doser cysteamin kan göra att det uppstår skador i huden. Dessa innefattar striae (ser ut som bristningar), skelettskador (t.ex. fraktur er), skelettdeformiteter och ledproblem. Undersök din hud medan du tar detta läkemedel. Rapportera eventuella förändringar till din läkare. Din läkare kontrollerar dig för dessa problem.
- Lågt antal vita blodceller. Din läkare kontrollerar dig för detta.
- Symtom från centrala nervsystemet: Vissa patienter som tar cysteamin har fått krampanfall, depression och blivit mycket dåsiga (överdriven sömnhet). Tala om för din läkare om du får dessa symtom.
- Problem med magtarmkanalen (gastrointestinalt): Patienter som tar cysteamin har fått sår och blödningar. Tala genast om för din läkare om du får ont i magen eller om du kräks blod.
- Benign intrakraniell hypertension (godartat högt tryck i skallen), även kallat pseudotumor cerebri, har rapporterats vid användning av cysteamin. Detta är ett tillstånd där det uppstår ett högt tryck i vätskan som omger hjärnan. Tala genast om för din läkare om du får något av följande symtom medan du tar PROCYSBI: surrande eller "brusande" ljud i öronen, yrsel, dubbelseende, dimsyn, nedsatt syn, smärta bakom ögonen eller smärta vid ögonrörelser. Din läkare övervakar dig med ögonundersökningar för att upptäcka och behandla detta problem i god tid. Detta minskar risken för synnedsättning.

Övriga biverkningar som listas nedan är angivna med en beräkning av hur ofta de kan uppkomma med PROCYSBI.

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

- illamående
- kräkningar
- nedsatt aptit
- diarré
- feber
- sömnkänsla

Vanliga biverkningar:

- huvudvärk
- encefalopati
- magsmärta
- dyspepsi
- obehaglig andedräkt och kroppslukt
- halsbränna
- trötthet

Mindre vanliga biverkningar:

- bensmärta
- skolios (krökning av ryggraden)
- benskörhet
- missfärgat hår
- krampanfall
- nervositet

- hallucination
- effekt på njurarna som visar sig som svullna armar och ben och viktökning

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 PROCYSBI ska förvaras

Förvara detta läkemedel utom syn- och räckhåll för barn.

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

Ta inte detta läkemedel om folieförseglingen har varit bruten i mer än 30 dagar. Kassera den öppna flaskan och använd en ny flaska.

Förvaras i kylskåp (2 °C-8 °C). Får ej frysas. Öppnad förpackning förvaras vid högst 25 °C. Tillslut förpackningen väl. Ljuskänsligt. Fuktkänsligt.

Läkemedel ska inte kastas i avloppet. 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 cysteamin (som merkaptaminbitartrat).

PROCYSBI 25 mg hårda enterokapslar:

Varje hård enterokapsel innehåller 25 mg cysteamin.

PROCYSBI 75 mg hårda enterokapslar:

Varje hård enterokapsel innehåller 75 mg cysteamin.

- Övriga innehållsämnen är:
 - I kapslarna: mikrokristallin cellulosa, metakrylsyra-etylakrylatsampolymer (1:1), hypromellos, talk, trietylcitrat, natriumlaurylsulfat (se avsnittet "PROCYSBI innehåller natrium").
 - I kapselskalet: gelatin, titandioxid (E171), indigokarmin (E132).
 - I tryckbläcket: shellack, povidon (K-17), titandioxid (E171).

Läkemedlets utseende och förpackningsstorlekar

- PROCYSBI 25 mg är utformat som blå enterokapslar, hårda (15,9 × 5,8 mm). Den ljusblå hättan är märkt "PRO" med vitt bläck och den ljusblå kapselkroppen är tryckt med "25 mg" i vitt bläck. En vit plastflaska innehåller 60 kapslar. Locket är barnsäkert och har en folieförsegling. Varje flaska innehåller två plastbehållare som används för extra skydd mot fukt och luft.
- PROCYSBI 75 mg är utformat som blå enterokapslar, hårda (21,7 × 7,6 mm). Den mörkblå hättan är märkt "PRO" med vitt bläck och den ljusblå kapselkroppen är tryckt med "75 mg" i vitt bläck. En vit plastflaska innehåller 250 kapslar. Locket är barnsäkert och har en folieförsegling. Varje flaska innehåller tre plastbehållare som används för extra skydd mot fukt och luft.
- Låt behållarna ligga kvar i flaskan under hela användningstiden. Behållarna kan kasseras tillsammans med flaskan efter användning.

Innehavare av godkännande för försäljning

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Via Palermo, 26/A
43122 Parma
Italien

Tillverkare

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Via San Leonardo 96
43122 Parma
Italien

Kontakta ombudet för innehavaren av godkännandet för försäljning om du vill veta mer om detta läkemedel:

België/Belgique/Belgien

Chiesi sa/nv
Tél/Tel: + 32 (0)2 788 42 00

България

Chiesi Bulgaria EOOD
Тел.: + 359 29201205

Česká republika

Chiesi CZ s.r.o.
Tel: + 420 261221745

Danmark

Chiesi Pharma AB
Tlf: + 46 8 753 35 20

Deutschland

Chiesi GmbH
Tel: + 49 40 89724-0

Eesti

Chiesi Pharmaceuticals GmbH
Tel: + 43 1 4073919

Ελλάδα

Chiesi Hellas AEBE
Τηλ: + 30 210 6179763

España

Lietuva

Chiesi Pharmaceuticals GmbH
Tel: + 43 1 4073919

Luxembourg/Luxemburg

Chiesi sa/nv
Tél/Tel: + 32 (0)2 788 42 00

Magyarország

Chiesi Hungary Kft.
Tel.: + 36-1-429 1060

Malta

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Tel: + 39 0521 2791

Nederland

Chiesi Pharmaceuticals B.V.
Tel: + 31 88 501 64 00

Norge

Chiesi Pharma AB
Tlf: + 46 8 753 35 20

Österreich

Chiesi Pharmaceuticals GmbH
Tel: + 43 1 4073919

Polska

Chiesi España, S.A.U.
Tel: + 34 93 494 8000

France

Chiesi S.A.S.
Tél: + 33 1 47688899

Hrvatska

Chiesi Pharmaceuticals GmbH
Tel: + 43 1 4073919

Ireland

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Tel: + 39 0521 2791

Ísland

Chiesi Pharma AB
Sími: +46 8 753 35 20

Italia

Chiesi Italia S.p.A.
Tel: + 39 0521 2791

Κύπρος

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Τηλ: + 39 0521 2791

Latvija

Chiesi Pharmaceuticals GmbH
Tel: + 43 1 4073919

Chiesi Poland Sp. z o.o.
Tel.: + 48 22 620 1421

Portugal

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Tel: + 39 0521 2791

România

Chiesi Romania S.R.L.
Tel: + 40 212023642

Slovenija

Chiesi Slovenija d.o.o.
Tel: + 386-1-43 00 901

Slovenská republika

Chiesi Slovakia s.r.o.
Tel: + 421 259300060

Suomi/Finland

Chiesi Pharma AB
Puh/Tel: +46 8 753 35 20

Sverige

Chiesi Pharma AB
Tel: +46 8 753 35 20

United Kingdom (Northern Ireland)

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Tel: + 39 0521 2791

Denna bipacksedel ändrades senast 2023-05-26

Övriga informationskällor

Ytterligare information om detta läkemedel finns på Europeiska läkemedelsmyndighetens webbplats
<http://www.ema.europa.eu>.