

Příbalová informace: informace pro pacienta

Sapropterin PIAM Farmaceutici 100 mg rozpustné tablety
sapropterin-dihydrochlorid

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 nebo lékárníka.
- 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 nebo lékárníkovi. 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 přípravek Sapropterin PIAM Farmaceutici a k čemu se používá
2. Čemu musíte věnovat pozornost, než začnete přípravek Sapropterin PIAM Farmaceutici užívat
3. Jak se přípravek Sapropterin PIAM Farmaceutici užívá
4. Možné nežádoucí účinky
5. Jak přípravek Sapropterin PIAM Farmaceutici uchovávat
6. Obsah balení a další informace

1. Co je přípravek Sapropterin PIAM Farmaceutici a k čemu se používá

Sapropterin PIAM Farmaceutici obsahuje léčivou látku sapropterin, což je syntetická kopie látky přirozeně se vyskytující v těle, označované jako tetrahydrobiopterin (BH4). BH4 je nutný k tomu, aby tělo mohlo využít aminokyselinu označovanou jako fenylalanin k tvorbě jiné aminokyseliny označované jako tyrosin.

Sapropterin PIAM Farmaceutici snižuje vysoké hladiny fenylalaninu u některých pacientů, kteří reagují na BH4, a může pomoci zvýšit množství fenylalaninu, které může být součástí potravy.

Tento přípravek se používá k léčbě dědičného onemocnění nazývaného deficit BH4 u pacientů všech věkových skupin, při kterém tělo není schopno vytvářet dostatek BH4. V důsledku velmi nízkých hladin BH4 není fenylalanin správně využíván a jeho hladiny se zvyšují, což vede ke škodlivým účinkům. Nahrazením BH4, který nedokáže tělo vytvářet, snižuje Sapropterin PIAM Farmaceutici škodlivý nadbytek fenylalaninu v krvi a zvyšuje snášenlivost fenylalaninu v potravě.

2. Čemu musíte věnovat pozornost, než začnete přípravek Sapropterin PIAM Farmaceutici užívat

Neužívejte přípravek Sapropterin PIAM Farmaceutici

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

Upozornění a opatření

Před užitím přípravku Sapropterin PIAM Farmaceutici se porad'te se svým lékařem nebo lékárníkem, zejména pokud:

- je Vám 65 let nebo více,
- máte potíže s ledvinami nebo játry,

- jste nemocný(á); konzultace s lékařem je doporučena při nemoci, protože může dojít ke zvýšení hladin fenylalaninu,
- jste náchylný(á) ke křečím (záchvatům křečí).

V průběhu léčby přípravkem Sapropterin PIAM Farmaceutici Vám lékař bude vyšetřovat krev, aby ověřil, kolik fenylalaninu a tyrosinu obsahuje, a bude-li to nutné, může se rozhodnout upravit dávku přípravku nebo Vaši dietu.

Musíte pokračovat v dietní léčbě podle doporučení lékaře. Dietu neměňte bez rady s lékařem. I když užíváte přípravek Sapropterin PIAM Farmaceutici, mohou se u Vás objevit závažné neurologické problémy, pokud není hladina fenylalaninu v krvi odpovídajícím způsobem kontrolována. Lékař má během léčby přípravkem Sapropterin PIAM Farmaceutici pokračovat v častém sledování hladiny fenylalaninu v krvi, **aby zajistil, že nebude příliš vysoká nebo příliš nízká.**

Další léčivé přípravky a přípravek Sapropterin PIAM Farmaceutici

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

- levodopu (používá se k léčbě Parkinsonovy choroby),
- přípravky k léčbě nádorových onemocnění (např. methotrexát),
- přípravky k léčbě bakteriálních infekcí (např. trimethoprim),
- přípravky, které vyvolávají rozšíření cév (jako je glycerol-trinitrát (GTN), isosorbid-dinitrát (ISDN), nitroprusid sodný (SNP), molsidomin, minoxidil).

Těhotenství a kojení

Pokud jste těhotná nebo kojíte, domníváte se, že můžete být těhotná, nebo plánujete otěhotnět, poraďte se se svým lékařem nebo lékárníkem dříve, než začnete tento přípravek užívat.

Pokud jste těhotná, lékař Vám řekne, jak kontrolovat odpovídajícím způsobem hladiny fenylalaninu. Kdyby tyto hladiny nebyly důsledně kontrolovány před a během těhotenství, mohlo by to ohrozit Vás i Vaše dítě. Lékař bude sledovat omezení příjmu fenylalaninu v potravě před a během těhotenství.

Pokud přísná dieta nesníží odpovídajícím způsobem hladiny fenylalaninu v krvi, lékař zváží, zda musíte tento přípravek užívat.

Tento přípravek neužívejte, pokud kojíte.

Řízení dopravních prostředků a obsluha strojů

Neočekává se, že by přípravek Sapropterin PIAM Farmaceutici ovlivnil schopnost řídit a obsluhovat stroje.

Přípravek Sapropterin PIAM Farmaceutici obsahuje sodík

Tento přípravek obsahuje méně než 1 mmol sodíku (23 mg) v jedné tabletě, to znamená, že je v podstatě „bez sodíku“.

3. Jak se přípravek Sapropterin PIAM Farmaceutici užívá

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

Dávkování při deficitu BH4

Doporučená úvodní dávka přípravku Sapropterin PIAM Farmaceutici u pacientů s deficitem BH4 je 2 až 5 mg na jeden kilogram tělesné hmotnosti. Užívejte přípravek Sapropterin PIAM Farmaceutici s jídlem pro zvýšení vstřebávání. Rozdělte celkovou denní dávku do 2 až 3 dílčích dávek a užívejte je během dne. Dávku může lékař upravit až na 20 mg na jeden kilogram tělesné hmotnosti za den, v závislosti na Vašem stavu.

Níže uvedená tabulka uvádí příklad výpočtu vhodné dávky

Tělesná hmotnost (kg)	Počet tablet o síle 100 mg (dávka 10 mg/kg)	Počet tablet o síle 100 mg (dávka 20 mg/kg)
10	1	2
20	2	4
30	3	6
40	4	8
50	5	10

Způsob podání

U pacientů s deficitem BH4 se celková denní dávka rozděluje do 2 až 3 dílčích dávek užívaných během dne.

Podání u všech pacientů

Vložte předepsaný počet tablet do sklenice nebo šálku s vodou přesně tak, jak je popsáno níže, a míchejte, až se rozpustí.

Může trvat několik minut, než se tablety rozpustí. Pro urychlení rozpuštění lze tablety rozdrtit.

V roztoku mohou být viditelné malé částice, které nemají vliv na účinnost přípravku. Rozpuštěný přípravek Sapropterin PIAM Farmaceutici vypijte spolu s jídlem do 15 až 20 minut od jeho přípravy.

Nepolykejte tobolku s vysoušedlem, která se nachází v lahvičce.

Podání u pacientů s tělesnou hmotností nad 20 kg

Vložte tablety do sklenice nebo šálku (120 až 240 ml) s vodou a míchejte, dokud se tablety nerozpustí.

Podání u dětí s tělesnou hmotností do 20 kg

Dávka vychází z tělesné hmotnosti. Bude se měnit s tím, jak Vaše dítě roste. Lékař Vás bude informovat o:

- počtu tablet přípravku Sapropterin PIAM Farmaceutici potřebných pro jednu dávku,
- množství vody potřebném pro rozmíchání jedné dávky přípravku Sapropterin PIAM Farmaceutici,
- množství roztoku, které musíte podat dítěti jako předepsanou dávku.

Dítě má vypít roztok spolu s jídlem.

Podejte dítěti předepsané množství roztoku do 15 až 20 minut po rozpuštění. Pokud není možné, abyste podal(a) dítěti dávku do 15 až 20 minut po rozpuštění tablet, bude nutné připravit nový roztok, protože nepoužitý roztok nemá být použit po více než 20 minutách.

Pomůcky nutné pro přípravu a podání dávky přípravku Sapropterin PIAM Farmaceutici dítěti

- Počet tablet přípravku Sapropterin PIAM Farmaceutici potřebný pro jednu dávku
- Odměrný kalíšek se stupnicí na 20, 40, 60 a 80 ml
- Sklenice nebo šálek
- Malá lžička nebo čistá pomůcka na rozmíchání
- Stříkačka pro perorální podání (ústí) (s dělením po 1 ml) (10ml stříkačka pro podání objemů ≤ 10 ml nebo 20ml stříkačka pro podání objemů > 10 ml)

Požádejte svého lékaře o odměrný kalíšek pro rozpuštění tablet a o stříkačku pro perorální podání o objemu 10 ml nebo 20 ml, pokud tyto pomůcky nemáte.

Kroky pro přípravu a podání Vaší dávky:

- Vložte předepsaný počet tablet do odměrného kalíšku. Nalijte do odměrného kalíšku potřebné množství vody podle pokynů lékaře (příklad: lékař Vám řekl, abyste použil(a) 20 ml vody pro rozpuštění jedné tablety přípravku Sapropterin PIAM Farmaceutici). Zkontrolujte, že množství

tekutiny odpovídá množství, které Vám sdělil lékař. Míchejte tablety malou lžičkou nebo čistou pomůckou na míchání, dokud se nerozpustí.

- Pokud Vám lékař řekl, abyste podal(a) pouze část roztoku, vložte hrot stříkačky pro perorální podání do odměrného kalíšku. Pomalým tahem za píst natáhněte množství, které Vám sdělil lékař.
- Pomalým stlačováním pístu přeneste všechnen roztok ze stříkačky pro perorální podání do sklenice nebo šálku pro podání přípravku (příklad: jestliže Vám lékař řekl, že máte rozpustit dvě tablety přípravku Sapropterin PIAM Farmaceutici ve 40 ml vody a podat 30 ml dítěti, tak použijete 20ml stříkačku pro perorální podání dvakrát k natažení 30 ml roztoku (např. 20 ml + 10 ml) a přenesete toto množství roztoku do sklenice nebo šálku pro podání přípravku). Použijte 10ml stříkačku pro perorální podání pro objemy ≤ 10 ml nebo 20ml stříkačku pro perorální podání pro objemy > 10 ml.
- Pokud je dítě příliš malé, takže nedokáže pít ze sklenice nebo šálku, můžete podat roztok pomocí stříkačky pro perorální podání. Natáhněte předepsaný objem roztoku připraveného v odměrném kalíšku a vložte hrot stříkačky pro perorální podání do úst dítěte. Nasměrujte hrot stříkačky pro perorální podání směrem k tváři. Pomalu a po malých množstvích stlačujte píst, dokud není ze stříkačky pro perorální podání podán veškerý roztok.
- Veškerý zbývajících roztok zlikvidujte. Vyjměte píst z válce stříkačky pro perorální podání. Opláchněte obě části stříkačky pro perorální podání a odměrný kalíšek horkou vodou a nechte je uschnout na vzduchu. Když je stříkačka pro perorální podání suchá, zasuněte píst zpět do válce. Uložte stříkačku pro perorální podání a odměrný kalíšek pro další použití.

Jestliže jste užil(a) více přípravku Sapropterin PIAM Farmaceutici, než jste měl(a)

Pokud užijete více přípravku Sapropterin PIAM Farmaceutici, než je předepsáno, mohou se u Vás objevit nežádoucí účinky, které mohou zahrnovat bolest hlavy a závratě. Pokud užijete více přípravku Sapropterin PIAM Farmaceutici, než je předepsáno, ihned kontaktujte svého lékaře nebo lékárníka.

Jestliže jste zapomněl(a) užít přípravek Sapropterin PIAM Farmaceutici

Nezdvojnásobujte následující dávku, abyste nahradil(a) vynechanou dávku. Vezměte si další dávku v obvyklém čase.

Jestliže jste přestal(a) užívat přípravek Sapropterin PIAM Farmaceutici

Neukončujte užívání přípravku Sapropterin PIAM Farmaceutici bez předchozí porady se svým lékařem, protože hladiny fenylalaninu v krvi se mohou zvýšit.

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

4. Možné nežádoucí účinky

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

Bylo hlášeno několik případů alergických reakcí (jako je kožní vyrážka a závažné reakce). Jejich četnost není známa (četnost z dostupných údajů nelze určit).

Pokud máte zarudlá, svědivá, vystouplá místa na kůži (kopřivku), rýmu, rychlý nebo nepravidelný tep, otok jazyka a hrdla, kýcháte, sípavě dýcháte, máte závažné dechové potíže nebo závratě, může se jednat o závažnou alergickou reakci na přípravek. Jestliže tyto známky zaznamenáte, okamžitě vyhledejte svého lékaře.

Velmi časté nežádoucí účinky (mohou postihnout více než 1 pacienta z 10)

Bolest hlavy a rýma.

Časté nežádoucí účinky (mohou postihnout až 1 z 10 pacientů)

Bolest v krku, nosní kongesce (otok nosní sliznice) nebo ucpaný nos, kašel, průjem, zvracení, bolest žaludku, příliš nízké hladiny fenylalaninu v krvi, porucha trávení a pocit na zvracení (nauzea) (viz bod 2. „Upozornění a opatření“).

Nežádoucí účinky s četností není známo (četnost z dostupných údajů nelze určit)
Gastritida (zánět sliznice žaludku), ezofagitida (zánět sliznice jícnu).

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 prostřednictvím webového formuláře

sukl.gov.cz/nezadouciucinky

případně na adresu:

Státní ústav pro kontrolu léčiv
Šrobárova 49/48
100 00 Praha 10
e-mail: farmakovigilance@sukl.gov.cz

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

5. Jak přípravek Sapropterin PIAM Farmaceutici uchovávat

Uchovávejte tento přípravek mimo dohled a dosah dětí.

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

Uchovávejte při teplotě do 25 °C v původním obalu, aby byl přípravek chráněn před vlhkostí a světlem. 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 přípravek Sapropterin PIAM Farmaceutici obsahuje

- Léčivou látkou je sapropterin-dihydrochlorid. Jedna tableta obsahuje 100 mg sapropterin-dihydrochloridu (odpovídá 77 mg sapropterinu).
- Pomocnými látkami jsou mannitol (E 421), předbobtnalý kukuřičný škrob, krospovidon (E 1202), riboflavin (E 101), kyselina askorbová (E 300), natrium-stearyl-fumarát

Jak přípravek Sapropterin PIAM Farmaceutici vypadá a co obsahuje toto balení

Sapropterin PIAM Farmaceutici 100 mg rozpustné tablety jsou téměř bílé až světle žluté, kulaté tablety o průměru přibližně 9,5 mm s vyraženým „L71“ na jedné straně a „T“ na druhé straně.

Je k dispozici v lahvičkách z polyethylenu s vysokou hustotou (HDPE) s dětským bezpečnostním uzávěrem. Lahvička obsahuje 30 nebo 120 tablet. Lahvičky jsou uzavřeny hliníkovým uzávěrem. Každá lahvička obsahuje malou plastovou tubu s vysoušedlem (silikagel).

Na trhu nemusí být všechny velikosti balení.

Držitel rozhodnutí o registraci

PIAM Farmaceutici S.p.A., Via XII Ottobre 10, CAP 16121 Janov
Itálie

Výrobce

Teva Operations Poland Sp. Z.o.o
ul. Mogilska 80
31-546 Kraków
Polsko

Tento léčivý přípravek je v členských státech Evropského hospodářského prostoru registrován pod těmito názvy:

Česko: Sapropterin PIAM Farmaceutici

Tato příbalová informace byla naposledy revidována