

Indlægsseddel: Information til patienten

Kuvan® 100 mg opløselige tabletter Sapropterindihydrochlorid

1000097705-004-01

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

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

Oversigt over indlægssedlen

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

1. Virkning og anvendelse

Kuvan indeholder det aktive stof sapropterin, som er en kunstig kopi af et af kroppens egne stoffer, som kaldes tetrahydrobiopterin (BH4). BH4 er nødvendigt, for at kroppen kan udnytte en aminosyre kaldet fenyylalanin til at omdanne dette stof til en anden aminosyre kaldet tyrosin.

Kuvan anvendes til at behandle hyperfenylalaninæmi (HPA) eller fenyylketonuri (PKU) hos patienter i alle aldre. HPA og PKU skyldes et unormalt højt indhold af fenyylalanin i blodet, hvilket kan være skadeligt. Kuvan nedsætter indholdet hos de patienter, som reagerer på BH4, og medvirker til, at patienterne bedre kan tåle den fenyylalanin, som findes i føden.

Denne medicin anvendes også til at behandle en nedarvet sygdom hos patienter i alle aldre, der kaldes BH4-mangel, hvor kroppen ikke selv kan danne tilstrækkeligt med BH4. På grund af for lavt BH4-indhold bliver blodets indhold af fenyylalanin ikke udnyttet tilstrækkeligt, hvorfor det øges, hvilket kan være skadeligt. Ved at erstatte det BH4, som kroppen ikke selv kan danne, mindsker Kuvan det skadelige overskud af fenyylalanin i blodet og øger den fenyylalanin i kosten, som patienterne kan tåle.

2. Det skal du vide, før du begynder at tage Kuvan

Tag ikke Kuvan

Hvis du er allergisk over for sapropterin eller et af de øvrige indholdsstoffer i dette lægemiddel (angivet i punkt 6).

Advarsler og forsigtighedsregler

Kontakt lægen eller apotekspersonalet, før du tager Kuvan, især:

- Hvis du er 65 år eller derover
- Hvis du har problemer med dine nyrer eller din lever
- Hvis du er syg. Lægekonsultation under sygdom er anbefalet, da fenyylalanin i blodet kan øges.
- Hvis du er tilbøjelig til at få kramper

Når du er i behandling med Kuvan, vil din læge teste dit blod for indhold af fenyylalanin samt af tyrosin og vil måske ændre på doseringen af Kuvan eller ændre din diæt, hvis det er nødvendigt.

Du skal altid fortsætte din diæt, som lægen har anvist. Du må ikke ændre din diæt uden at have talt med din læge. Selv om du tager Kuvan, kan du udvikle alvorlige neurologiske problemer, hvis fenyylalaninniveauet i blodet ikke er velkontrolleret. Din læge bør fortsætte med at overvåge fenyylalanin i blodet hyppigt under din behandling med Kuvan for at sikre, at fenyylalanin i blodet ikke er for højt eller for lavt.

Brug af anden medicin sammen med Kuvan

Fortæl altid lægen eller apotekspersonalet, hvis du tager anden medicin eller har gjort det for nylig. Du bør især tale med din læge, hvis du bruger:

- Levodopa (anvendes mod Parkinsons sygdom)
- Lægemidler til behandling af kræft (f.eks. methotrexat)
- Lægemidler til behandling af bakterieinfektioner (f.eks. trimethoprim)
- Lægemidler, som udvider blodkarrene (såsom glyceryltrinitrat, isosorbiddinitrat, natriumnitroprussid, molsidomin, minoxidil).

Graviditet og amning

Hvis du er gravid eller ammer, har mistanke om, at du er gravid, eller planlægger at blive gravid, skal du spørge din læge eller apotekspersonalet til råds, før du tager dette lægemiddel.

Din læge vil rådgive dig om, hvordan du kan styre fenyylalaninniveauet hvis du er gravid. Hvis det ikke er nøje under kontrol før og når du bliver gravid, kan det være skadeligt for dig og dit barn. Din læge vil overvåge begrænsningen af indholdet af fenyylalanin i kosten før og under graviditet.

Hvis den begrænsede kost ikke nedsætter fenyylalanin i blodet tilstrækkeligt, vil din læge overveje, om du kan tage denne medicin.

Du bør ikke tage dette lægemiddel, hvis du ammer.

Trafik- og arbejdssikkerhed

Det forventes ikke, at Kuvan påvirker evnen til at føre motorkøretøj og betjene maskiner.

Vigtig information om nogle af de øvrige indholdsstoffer i Kuvan
Dette lægemiddel indeholder mindre end 1 mmol (23 mg) natrium pr. tablet, det vil sige, at det i det væsentlige er natriumfrit.

3. Sådan skal du tage Kuvan

Tag altid lægemidlet nøjagtigt efter lægens anvisning. Er du i tvivl, så spørg lægen.

Dosering ved PKU

Den anbefalede startdosis af Kuvan til patienter med PKU er 10 mg pr. kilo kropsvægt. Indtag Kuvan sammen med et måltid for at øge optagelsen og på samme tidspunkt hver dag, gerne om morgenen. Din læge kan justere din dosis til mellem 5 og 20 mg Kuvan pr. kilo afhængig af din tilstand.

Dosering ved BH4-mangel

Den anbefalede startdosis af Kuvan til patienter, der lider af BH4-mangel, er 2 til 5 mg Kuvan pr. kilo kropsvægt. Indtag Kuvan sammen med et måltid for at øge optagelsen. Del den samlede daglige dosis i 2 eller 3 doser, der skal administreres i løbet af dagen. Din læge kan justere din dosering op til 20 mg Kuvan pr. kilo afhængig af din tilstand.

Tabellen nedenfor viser eksempler på, hvordan passende doser kan udregnes

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

Administration

For PKU-patienter skal den samlede daglige dosis tages én gang om dagen på samme tidspunkt hver dag, gerne om morgenen.

For patienter med BH4-mangel deles den samlede daglige dosis i 2 eller 3 doser i løbet af dagen.

Brug til alle patienter

Kom det ordinerede antal tabletter i et glas eller en kop vand nøjagtigt som beskrevet nedenfor og rør rundt, indtil de er opløst.

Det kan tage et par minutter, før tabletterne er opløst. Du kan knuse tabletterne for at opløse dem hurtigere. Der vil kunne ses små partikler i opløsningen, men disse vil ikke påvirke lægemidlets effekt. Drik den tilberedte Kuvan-opløsning sammen med et måltid inden for 15 til 20 minutter efter, at opløsningen er blevet tilberedt.

Slug ikke tørrekapslen, som findes i tabletbeholderen.

Brug til patienter med en kropsvægt på over 20 kg
Hæld tabletterne i et glas eller i en kop med vand (120 til 240 ml) og opløs dem ved at røre let i vandet.

Brug til børn med en kropsvægt på op til 20 kg
Dosis afhænger af legemsvægten. Den vil ændre sig i takt med, at dit barn vokser. Din læge vil tale med dig om:

- det antal Kuvan-tabletter, der er nødvendigt til en dosis
- vandmængden, der er nødvendig for at blande en dosis Kuvan
- den mængde opløsning, du skal bruge for at give dit barn den ordinerede dosis

Dit barn skal drikke opløsningen sammen med et måltid.

Giv dit barn den ordinerede mængde opløsning inden for 15 til 20 minutter efter tilberedningen. Hvis du ikke er i stand til at give dit barn dosen inden for 15 til 20 minutter efter, at du har opløst tabletterne, skal du tilberede en ny opløsning, da den ubrugte opløsning ikke må bruges efter 20 minutter.

Nødvendige remedier til at tilberede og give dit barn Kuvan-dosen.

- Antallet af Kuvan-tabletter, der er nødvendigt til en dosis
- Et medicinbæger med målemarkeringer ved 20, 40, 60 og 80 ml
- Et glas eller en kop
- En lille ske eller andet rent bestik til omrøring
- En oral sprøjte (inddelt for hver ml) (10 ml sprøjte til administration af voluminer på under eller lig med 10 ml eller 20 ml sprøjte til administration af voluminer på over 10 ml)

Bed lægen om et medicinbæger til at opløse tabletterne og den orale doseringsprøjte på 10 ml eller 20 ml, hvis du ikke har disse remedier.

Sådan klargør og indtager du din dosis trin for trin:

- Kom det ordinerede antal tabletter i medicinbægret. Hæld vandmængden i medicinbægret, som din læge har anvist (din læge kan f.eks. have fortalt dig, at du skal bruge 20 ml for at opløse en Kuvan-tablet). Sørg for at kontrollere, at væskemængden er i overensstemmelse med din læges anvisning. Omrør med en lille ske eller andet rent bestik, indtil tabletterne er opløst.
- Hvis din læge har fortalt dig, at du kun skal give barnet en del af opløsningen, skal du stikke spidsen af den orale sprøjte ned i medicinbægret og langsomt trække stemplet tilbage for at trække den mængde op, som lægen har anvist.
- Overfør opløsningen til et glas eller en kop ved at trykke stemplet langsomt ned, indtil hele opløsningen i den orale sprøjte er overført (hvis din læge f.eks. har fortalt dig, at du skal opløse to Kuvan-tabletter i 40 ml vand og administrere 30 ml til dit barn, skal du bruge den orale sprøjte på 20 ml til at trække 30 ml (f.eks. 20 ml + 10 ml) af opløsningen op og overføre den til et glas eller en kop). Anvend en 10 ml oral sprøjte til administration af voluminer under eller lig med 10 ml og en 20 ml oral sprøjte til administration af voluminer over 10 ml.
- Hvis dit barn er for lille til at drikke fra et glas eller en kop, kan du give opløsningen ved hjælp af den orale sprøjte. Træk det ordinerede volumen op fra opløsningen, der blev tilberedt i medicinbægret, og anbring spidsen af den orale sprøjte i barnets mund. Ret spidsen af den orale sprøjte mod den ene kind. Tryk langsomt stemplet ned, lidt af gangen, indtil hele opløsningen i den orale sprøjte er givet.
- Bortskaf den resterende opløsning. Fjern stemplet fra cylinderen på den orale sprøjte. Vask de 2 dele af den orale sprøjte og medicinbægret med varmt vand og lad det lufttørre. Når den orale sprøjte er tør, sættes stemplet igen på plads i sprøjtecylinderen. Opbevar den orale sprøjte og medicinbægret til den næste anvendelse.

Hvis du har taget for meget Kuvan

Hvis du har taget for meget, kan du få bivirkninger i form af hovedpine og svimmelhed. Henvend dig straks til din læge eller til et apotek.

Hvis du har glemt at tage Kuvan

Du må ikke tage en dobbeltdosis som erstatning for den glemte dosis. Tag den næste dosis til sædvanlig tid.

Hvis du holder op med at tage Kuvan

Du må ikke holde op med at tage Kuvan uden at have talt med din læge, da indholdet af fenylalanin i dit blod kan stige.

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

4. Bivirkninger

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

Få tilfælde af overfølsomhedsreaktioner (som f.eks. hududslæt og alvorlige reaktioner) er rapporteret. Hyppigheden af disse kendes ikke (hyppigheden kan ikke estimeres ud fra forhåndenværende data).

Hvis du får røde, kløende, hævede hudområder (nældefeber), løbenæse, hurtig eller uregelmæssig puls, hævelse af tunge eller svælg, nysen, hvæsende åndedræt, alvorligt vejrtrækningsbesvær eller svimmelhed, kan det skyldes en allergisk reaktion på lægemidlet. Hvis du bemærker disse symptomer, skal du straks kontakte lægen.

Meget almindelige bivirkninger (kan forekomme hos flere end 1 ud af 10 personer)
Hovedpine og løbenæse.

Almindelige bivirkninger (kan forekomme hos op til 1 ud af 10 personer)

Ondt i halsen, tilstoppet næse, hoste, diarré, opkastning, mavesmerter, for lavt indhold af fenylalanin i blodprøver, fordøjelsesbesvær og kvalme (se punkt 2: "Advarsler og forsigtighedsregler").

Ikke kendte bivirkninger (kan ikke estimeres ud fra forhåndenværende data)
Gastritis (betændelse i mavens slimhinde), øsophagitis (betændelse i spiserørets slimhinde).

Indberetning af bivirkninger

Hvis du oplever bivirkninger, bør du tale med din læge, sygeplejerske eller apoteket. Dette gælder også mulige bivirkninger, som ikke er medtaget i denne indlægsseddel. Du eller dine pårørende kan også indberette bivirkninger direkte til Lægemiddelstyrelsen, Axel Heides Gade 1, DK-2300 København S, Websted: www.meldenbivirkning.dk. Ved at indrapportere bivirkninger kan du 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 tabletbeholderen og pakningen. Udløbsdatoen er den sidste dag i den nævnte måned.

Opbevares ved temperaturer under 25 °C.
Hold tabletbeholderen tæt tillukket for at beskytte mod fugt.

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

6. Pakningsstørrelser og yderligere oplysninger

Kuvan indeholder:

- Aktivt stof: Sapropterindihydrochlorid. Hver tablet indeholder 100 mg sapropterindihydrochlorid (svarende til 77 mg sapropterin).
- Øvrige indholdsstoffer: Mannitol (E421), vandfrit calciumhydrogenphosphat, crospovidon type A, ascorbinsyre (E300), natriumstearyl fumarat og riboflavin (E101).

Udseende og pakningsstørrelser

Kuvan 100 mg opløselige tabletter er offwhite til lysegule og præget med "177" på en af fladerne.

Kuvan er tilgængelig i tabletbeholdere med børnesikret lukke og med 30, 120 eller 240 opløselige tabletter. Hver tabletbeholder indeholder en lille plastiktørrekapsel med silicagel.

Ikke alle pakningsstørrelser er nødvendigvis markedsført.

Indehaver af markedsføringstilladelsen

BioMarin International Limited
Shanbally, Ringaskiddy, Co. Cork
Irland

Fremstiller

BioMarin International Limited
Shanbally, Ringaskiddy, County Cork
Irland

Denne indlægsseddel blev senest ændret 02/2021

Andre informationskilder

Du kan finde yderligere oplysninger om dette lægemiddel 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.