

## **B. FOGLIO ILLUSTRATIVO**

Agenzia Italiana del Farmaco

## Foglio illustrativo: informazioni per l'utente

### PROCYSBI 25 mg capsule rigide gastroresistenti PROCYSBI 75 mg capsule rigide gastroresistenti

cisteamina (mercaptamina bitartrato)

**Legga attentamente questo foglio prima di usare 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 o al farmacista.
- 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 o al farmacista. Vedere paragrafo 4.

#### Contenuto di questo foglio

1. Cos'è PROCYSBI e a cosa serve
2. Cosa deve sapere prima di prendere PROCYSBI
3. Come prendere PROCYSBI
4. Possibili effetti indesiderati
5. Come conservare PROCYSBI
6. Contenuto della confezione e altre informazioni

#### 1. Cos'è PROCYSBI e a cosa serve

PROCYSBI contiene il principio attivo cisteamina (nota anche come mercaptamina) e viene preso per il trattamento della cistinosi nefropatica in bambini e adulti. La cistinosi è una malattia che influenza le funzioni corporee, con un accumulo anomalo dell'aminoacido cistina in vari organi del corpo, quali i reni, gli occhi, i muscoli, il pancreas e il cervello. L'accumulo di cistina danneggia i reni e provoca l'escrezione di quantità eccessive di glucosio, proteine ed elettroliti. Diversi organi sono colpiti a diverse età.

PROCYSBI è un medicinale che reagisce con la cistina per diminuirne il livello all'interno delle cellule. Per ottenere il massimo beneficio la terapia con cisteamina deve essere iniziata subito dopo la conferma della diagnosi di cistinosi nefropatica.

#### 2. Cosa deve sapere prima di prendere PROCYSBI

##### Non prenda PROCYSBI

- se è allergico alla cisteamina (nota anche come mercaptamina) o ad uno qualsiasi degli altri componenti di questo medicinale (elencati al paragrafo 6).
- se è allergico alla penicillamina (non si tratta della "penicillina", ma di un medicinale usato per trattare la malattia di Wilson).
- se sta allattando al seno.

##### Avvertenze e precauzioni

Si rivolga al medico o al farmacista prima di prendere PROCYSBI.

- Poiché la cisteamina orale non previene il deposito di cristalli di cistina negli occhi, è necessario continuare a utilizzare la soluzione oftalmica di cisteamina prescritta dal medico.
- Per evitare rischi di soffocamento, le capsule intere di cisteamina non devono essere somministrate a bambini di età inferiore a 6 anni circa (fare riferimento al paragrafo 3 "Come prendere PROCYSBI – Modo di somministrazione").

- Si possono verificare nei pazienti trattati con dosi elevate di cisteamina gravi lesioni cutanee. Il medico monitorerà abitualmente la sua cute e le sue ossa e ridurrà o sospenderà il trattamento se necessario (vedere paragrafo 4).
- Nei pazienti che assumono cisteamina, si possono verificare ulcere e sanguinamenti a stomaco e intestino (vedere paragrafo 4).
- Si possono verificare con la cisteamina altri sintomi intestinali inclusi nausea, vomito, anoressia e mal di stomaco. Se si verificano tali sintomi il medico può sospendere e modificare il dosaggio.
- Si rivolga al medico in caso di sintomi di stomaco non abituali o di variazioni dei sintomi di stomaco.
- Si possono verificare con la cisteamina sintomi come vertigini, stanchezza, sonnolenza, depressione e malattie cerebrali (encefalopatia). Se si dovessero manifestare tali sintomi, si rivolga al medico che aggiusterà il dosaggio.
- Si possono verificare con l'uso di cisteamina anomalie della funzione del fegato o riduzione della conta dei globuli bianchi (leucopenia). Il medico monitorerà abitualmente la sua conta dei globuli bianchi e la sua funzionalità del fegato.
- Il medico la controllerà per evidenziare un'eventuale ipertensione intracraniale benigna (o pseudotumor cerebri [PTC]) e/o un rigonfiamento del nervo ottico (papilledema) associati al trattamento con cisteamina. Verrà sottoposto a regolari esami degli occhi per identificare tale condizione poiché un trattamento tempestivo può prevenire la perdita della vista.

### **Altri medicinali e PROCYSBI**

Informi il medico o il farmacista se sta assumendo, ha recentemente assunto o potrebbe assumere qualsiasi altro medicinale. Se il medico le prescrive bicarbonato, non lo assuma contemporaneamente a PROCYSBI; prenda il bicarbonato almeno un'ora prima o almeno un'ora dopo il medicinale.

### **PROCYSBI con cibi e bevande**

Per almeno 1 ora prima e 1 ora dopo l'assunzione di PROCYSBI, cerchi di evitare pasti ricchi di grassi o proteine e qualsiasi cibo o liquido che possa ridurre l'acidità dello stomaco, come latte o yogurt. Se ciò risulta impossibile, può mangiare una piccola quantità (circa 100 grammi) di cibo (preferibilmente carboidrati, ad es. pane, pasta, frutta) durante l'ora precedente e successiva all'assunzione di PROCYSBI.

Prenda la capsula con una bevanda acida (come succo d'arancia o qualsiasi succo di frutta acido) o acqua. Per i bambini e i pazienti che hanno difficoltà a deglutire, fare riferimento al paragrafo 3 "Come prendere PROCYSBI – Modo di somministrazione".

### **Gravidanza e allattamento**

Se è in corso una gravidanza, se sospetta o sta pianificando una gravidanza o se sta allattando con latte materno, chieda consiglio al medico o al farmacista prima di prendere questo medicinale.

Questo medicinale non deve essere usato in gravidanza, in particolare durante il primo trimestre. Prima di iniziare il trattamento, dovrà effettuare un test di gravidanza e questo dovrà dare risultato negativo, mentre durante il trattamento dovrà usare un metodo contraccettivo adeguato. Se sta pianificando una gravidanza o se è in corso una gravidanza, si rivolga immediatamente al medico per richiedere l'interruzione della terapia con questo medicinale poiché la prosecuzione del trattamento può essere nociva per il nascituro.

Non usi questo medicinale se sta allattando al seno (vedere paragrafo 2 sotto "Non prenda PROCYSBI").

### **Guida di veicoli e utilizzo di macchinari**

Questo medicinale può indurre una certa sonnolenza. Quando inizia la terapia, eviti di guidare, di utilizzare macchinari, o di praticare altre attività pericolose fin quando non le saranno noti gli effetti del medicinale sulle sue capacità.

### **PROCYSBI contiene sodio**

Questo medicinale contiene meno di 1 mmol (23 mg) di sodio per dose, cioè è essenzialmente 'senza sodio'.

### **3. Come prendere PROCYSBI**

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

La dose raccomandata prescritta per lei o per il suo bambino dipenderà dalla sua età e dal suo peso o da quelli del suo bambino. La dose prevista di mantenimento è di 1,3 g/m<sup>2</sup>/giorno.

#### **Programma di assunzione**

Prenda questo medicinale due volte al giorno, ogni 12 ore. Per ottenere il massimo vantaggio da questo medicinale, cerchi di evitare in modo regolare pasti e prodotti lattiero-caseari per almeno 1 ora prima e 1 ora dopo l'assunzione di PROCYSBI. Se ciò risulta impossibile, può mangiare una piccola quantità (circa 100 grammi) di cibo (preferibilmente carboidrati, ad es. pane, pasta, frutta) durante l'ora precedente e successiva all'assunzione di PROCYSBI.

È importante prendere PROCYSBI in modo regolare nel tempo.

Non aumenti o diminuisca la quantità di medicinale senza l'approvazione del medico.

La dose abituale totale non deve superare 1,95 g/m<sup>2</sup>/giorno.

#### **Durata del trattamento**

Il trattamento con PROCYSBI dura per tutta la vita, come stabilito dal medico.

#### **Modo di somministrazione**

Questo medicinale può essere assunto solo per bocca.

Perché questo medicinale agisca correttamente, segua le seguenti istruzioni:

- Per i pazienti che sono in grado di ingoiare la capsula intera:  
Ingoi la capsula intera con una bevanda acida (come succo d'arancia o qualsiasi succo di frutta acido) o acqua. Non frantumi né mastichi le capsule o il loro contenuto. I bambini di età inferiore a 6 anni potrebbero non essere in grado di ingoiare le capsule rigide gastroresistenti e potrebbero quindi soffocare. È possibile somministrare PROCYSBI ai bambini di età inferiore a 6 anni aprendo le capsule e disperdendone il contenuto nel cibo o in un liquido, come da istruzioni indicate di seguito.

- Per i pazienti che non sono in grado di ingoiare la capsula intera o che usano una sonda per nutrizione:

##### Assunzione del farmaco disperso nel cibo

Apra le capsule rigide gastroresistenti e disperda il contenuto (granulato) in circa 100 grammi di cibo, come purea di mele o marmellata di frutta.

Agiti delicatamente il granulato nell'alimento morbido, creando una miscela di granuli e cibo.

Ingerisca l'intera miscela, quindi beva 250 mL di una bevanda acida (come succo d'arancia o qualsiasi succo di frutta acido) o di acqua per renderne più semplice l'ingerimento.

Se non consuma la miscela immediatamente, è possibile conservarla in frigorifero (2 °C-8 °C) dal momento della preparazione a quello della somministrazione e consumarla entro 2 ore dalla preparazione. Non si deve conservare alcun residuo della miscela per più di 2 ore.

##### Somministrazione attraverso una sonda per nutrizione

Apra le capsule rigide gastroresistenti e disperda il contenuto (granulato) in circa 100 grammi di purea di mele o marmellata di frutta. Agiti delicatamente il granulato nell'alimento morbido, creando una miscela di granuli e cibo. Somministri la miscela attraverso una sonda per

gastrostomia, una sonda nasogastrica o una sonda per gastrostomia-digiunostomia usando una siringa per catetere. Prima della somministrazione di PROCYSBI: apra il bottone gastrostomico e colleghi la sonda per nutrizione. Lavi con 5 mL d'acqua per pulire il bottone. Aspiri la miscela nella siringa. È consigliato l'uso di un massimo di 60 mL di miscela in una siringa per catetere con sonda per nutrizione dritta o per somministrazione in bolo. Inserisca l'apertura della siringa contenente la miscela di PROCYSBI e cibo nell'apertura della sonda per nutrizione e riempi completamente con la miscela. Per prevenire possibili problemi di ostruzione, eserciti una leggera pressione sulla siringa e mantenga la sonda per nutrizione in posizione orizzontale durante la somministrazione. Per evitare il rischio di ostruzione, si consiglia inoltre di impiegare un alimento viscoso, ad esempio purea di mele o marmellata di frutta, somministrandolo a una velocità di circa 10 mL ogni 10 secondi fino al completo svuotamento della siringa. Ripeta il passaggio di cui sopra finché tutta la miscela non è stata somministrata. Dopo la somministrazione di PROCYSBI, aspiri 10 mL di succo di frutta o acqua in un'altra siringa e lavi la sonda per gastrostomia, assicurandosi che nella sonda per gastrostomia non rimanga bloccato alcun residuo della miscela di PROCYSBI e cibo.

Se non consuma la miscela immediatamente, è possibile conservarla in frigorifero (2 °C-8 °C) dal momento della preparazione a quello della somministrazione e consumarla entro 2 ore dalla preparazione. Non si deve conservare alcun residuo della miscela per più di 2 ore.

Consulti il pediatra per istruzioni precise sulle corrette modalità di somministrazione del medicinale attraverso una sonda per nutrizione e in caso di problemi di ostruzione della sonda.

#### Assunzione del farmaco disperso in succo di arancia o in qualsiasi succo di frutta acido o in acqua

Apra le capsule rigide gastroresistenti e disperda il contenuto (granulato) in circa 100-150 mL di succo di frutta acido (come succo d'arancia o qualsiasi succo di frutta acido) o di acqua.

Mescoli delicatamente la miscela di PROCYSBI per 5 minuti, mescolandola in una tazza o agitandola in una tazza con coperchio (ad es., una tazza con beccuccio), quindi beva la miscela. Se non beve la miscela immediatamente, è possibile conservarla in frigorifero (2 °C-8 °C) dal momento della preparazione a quello della somministrazione e berla entro 30 minuti dalla preparazione. Non si deve conservare alcun residuo della miscela per più di 30 minuti.

#### Somministrazione di una miscela da bere mediante siringa orale

Aspiri la miscela da bere in una siringa dosatrice e la somministri direttamente nella bocca.

Se non consuma la miscela immediatamente, è possibile conservarla in frigorifero (2 °C-8 °C) dal momento della preparazione a quello della somministrazione e consumarla entro 30 minuti dalla preparazione. Non si deve conservare alcun residuo della miscela per più di 30 minuti.

Il medico può raccomandare o prescrivere di includere, oltre alla cisteamina, uno o più integratori per sostituire importanti elettroliti che vanno persi attraverso i reni. È importante assumere questi integratori seguendo esattamente le istruzioni. Consulti il medico se ha trascurato di assumere diverse dosi di tali integratori o in caso di debolezza o sonnolenza. Esami regolari del sangue per misurare la quantità di cistina all'interno dei globuli bianchi e/o la concentrazione di cisteamina nel sangue sono necessari per determinare la giusta dose di PROCYSBI. Lei o il medico disporrete per lo svolgimento degli esami del sangue da eseguire. Questi esami devono essere condotti 12,5 ore dopo la dose serale del giorno precedente, e pertanto 30 minuti dopo l'assunzione del dosaggio del mattino successivo. Sono necessari anche esami regolari del sangue e delle urine per misurare i livelli degli elettroliti importanti per il corpo per aiutare lei o il medico ad aggiustare correttamente le dosi di questi integratori.

#### **Se prende più PROCYSBI di quanto deve**

Se ha assunto più PROCYSBI di quanto deve contatti immediatamente il medico o il pronto soccorso. Potrebbe provare sonnolenza.

#### **Se dimentica di prendere PROCYSBI**

Se si dimentica di prendere una dose di medicinale, la prenda il più presto possibile. Tuttavia, se mancano meno di 4 ore alla dose successiva, salti la dose dimenticata e riprenda il programma di assunzione normale.

Non prenda una dose doppia per compensare la dimenticanza della dose.

Se ha qualsiasi dubbio sull'uso di questo medicinale, si rivolga al medico o al farmacista.

#### **4. Possibili effetti indesiderati**

Come tutti i medicinali, questo medicinale può causare effetti indesiderati sebbene non tutte le persone li manifestino.

**Si rivolga immediatamente a un medico o a un infermiere se nota uno qualsiasi dei seguenti effetti indesiderati - potrebbe avere bisogno di un trattamento medico urgente:**

- Grave reazione allergica (riscontrata non comunemente): richieda assistenza medica di emergenza se riscontra uno di questi segni di reazione allergica: orticaria; difficoltà respiratoria; gonfiore del viso, delle labbra, della lingua, o della gola.

Se si verifica uno dei seguenti effetti indesiderati, contatti immediatamente il medico. Poiché alcuni di essi sono gravi, consulti il medico per una spiegazione più dettagliata dei relativi segni di avvertimento.

**Effetti indesiderati comuni** (possono interessare fino a 1 persona su 10):

- Eruzione sulla pelle: informi subito il medico se ha un'eruzione sulla pelle. Può essere necessario sospendere temporaneamente PROCYSBI fino al cessare dell'eruzione. Se l'eruzione è grave, il medico può sospendere il trattamento con cisteamina.
- Anomalie della funzione del fegato negli esami del sangue. Il medico la monitorerà in tal senso.

**Effetti indesiderati non comuni** (possono interessare fino a 1 persona su 100):

- Lesioni della pelle, lesioni ossee e problemi articolari: il trattamento con dosi elevate di cisteamina può portare allo sviluppo di lesioni della pelle. Queste includono strie della pelle (che sembrano colpi di frusta), lesioni ossee (come fratture), deformità ossee e problemi articolari. Durante l'assunzione di questo medicinale controlli la sua cute. Segnali al medico qualsiasi variazione. Il medico la monitorerà in tal senso.
- Riduzione della conta leucocitaria. Il medico la monitorerà in tal senso.
- Sintomi del sistema nervoso centrale: alcuni pazienti che prendono cisteamina hanno sviluppato vertigini, depressione e diventano troppo apatici (eccessiva sonnolenza). Se riscontra questi sintomi informi il medico.
- Problemi a stomaco e intestino (gastrointestinali): pazienti che assumono cisteamina hanno sviluppato ulcere e sanguinamenti. Informi subito il medico se ha dolore allo stomaco, o se vomita sangue.
- Con l'uso di cisteamina è stata riportata ipertensione intracraniale benigna, chiamata anche pseudotumor cerebri. Si tratta di una condizione in cui si instaura un innalzamento di pressione dei fluidi intorno al cervello. Informi subito il medico se sviluppa qualcuno dei seguenti sintomi durante l'assunzione di PROCYSBI: ronzii o suoni "sibilanti" nell'orecchio, vertigini, visione doppia, visione offuscata, perdita della vista, dolore dietro l'occhio o dolore associato al movimento degli occhi. Il medico la sottoporrà a esami degli occhi per riscontrare e trattare tempestivamente questo problema. Questo la aiuterà a diminuire l'eventualità di perdita della vista.

Gli altri effetti indesiderati elencati nel seguito sono forniti con una stima della frequenza con cui possono verificarsi con PROCYSBI.

**Effetti indesiderati molto comuni** (possono interessare più di 1 persona su 10):

- nausea
- vomito
- perdita di appetito

- diarrea
- febbre
- sensazione di sonnolenza

#### **Effetti indesiderati comuni**

- mal di testa
- encefalopatia
- dolore addominale
- dispepsia
- alito e odore del corpo cattivi
- bruciore di stomaco
- stanchezza

#### **Effetti indesiderati non comuni**

- dolore alle gambe
- scoliosi (deviazione della colonna vertebrale)
- fragilità ossea
- scolorimento dei capelli
- crisi convulsive
- nervosismo
- allucinazioni
- effetti sui reni che si manifestano con gonfiore delle estremità e aumento di peso

#### **Segnalazione degli effetti indesiderati**

Se manifesta un qualsiasi effetto indesiderato, compresi quelli non elencati in questo foglio, si rivolga al medico o al farmacista. Può inoltre segnalare gli effetti indesiderati direttamente tramite **il sistema nazionale di segnalazione** riportato nell'[allegato V](#). Segnalando gli effetti indesiderati può contribuire a fornire maggiori informazioni sulla sicurezza di questo medicinale.

### **5. Come conservare PROCYSBI**

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

Non usi questo medicinale dopo la data di scadenza che è riportata sulla scatola e sull'etichetta del flacone dopo "Scad.". La data di scadenza si riferisce all'ultimo giorno di quel mese.

Non prenda questo medicinale se il foglio di sigillo è stato aperto da più di 30 giorni. Elimini il flacone aperto ed usi un nuovo flacone.

Conservare in frigorifero (2°C-8°C). Non congelare.

Dopo l'apertura, non conservare a temperatura superiore a 25°C.

Tenere il contenitore ben chiuso per proteggere il medicinale dalla luce e dall'umidità.

Non getti alcun medicinale nell'acqua di scarico. Chieda 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 PROCYSBI**

- Il principio attivo è la cisteamina (mercaptamina bitartrato).  
PROCYSBI 25 mg capsule rigide gastroresistenti  
Ogni capsula rigida gastroresistente contiene 25 mg di cisteamina.

PROCYSBI 75 mg capsule rigide gastroresistenti

Ogni capsula rigida gastroresistente contiene 75 mg di cisteamina.

- Gli altri componenti sono:
  - o Nelle capsule: cellulosa microcristallina, copolimero di acido metacrilico-etil acrilato (1:1), ipromellosa, talco, trietil citrato, sodio lauril solfato (vedere paragrafo “PROCYSBI contiene sodio”).
  - o Nell'involucro della capsula: gelatina, biossido di titanio (E171), indaco carminio (E132).
  - o Nell'inchiostro di stampa: gommalacca, povidone (K-17), biossido di titanio (E171).

#### **Descrizione dell'aspetto di PROCYSBI e contenuto della confezione**

- PROCYSBI 25 mg si presenta come capsule rigide blu gastroresistenti (di dimensione 15,9 x 5,8 mm). La parte superiore blu chiaro ha il logo “PRO” stampato con inchiostro bianco e il corpo blu chiaro ha “25 mg” stampato con inchiostro bianco. Un flacone di plastica bianca contiene 60 capsule. La capsula di chiusura è a prova di bambino e ha un foglio di sigillo. Ciascun flacone contiene due contenitori cilindrici di plastica per la protezione aggiuntiva dall'umidità e dall'aria.
- PROCYSBI 75 mg si presenta come capsule rigide blu gastroresistenti (di dimensione 21,7 x 7,6 mm). La parte superiore blu scuro ha il logo “PRO” stampato con inchiostro bianco e il corpo blu chiaro ha “75 mg” stampato con inchiostro bianco. Un flacone di plastica bianca contiene 250 capsule. La capsula di chiusura è a prova di bambino e ha un foglio di sigillo. Ciascun flacone contiene tre contenitori cilindrici di plastica per la protezione aggiuntiva dall'umidità e dall'aria.
- Durante l'utilizzo del flacone i contenitori cilindrici vanno lasciati al suo interno. I contenitori cilindrici possono essere eliminati con il flacone dopo il suo utilizzo.

#### **Titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio**

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

#### **Produttore**

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

Per ulteriori informazioni su questo medicinale, contatti il rappresentante locale del titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio:

#### **België/Belgique/Belgien**

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

#### **Lietuva**

Chiesi Pharmaceuticals GmbH  
Tel: + 43 1 4073919

#### **България**

Chiesi Bulgaria EOOD  
Тел.: + 359 29201205

#### **Luxembourg/Luxemburg**

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

#### **Česká republika**

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

#### **Magyarország**

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

#### **Danmark**

Chiesi Pharma AB  
Tlf: + 46 8 753 35 20

#### **Malta**

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

**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**

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

**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 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

**Questo foglio illustrativo è stato aggiornato il**

Informazioni più dettagliate su questo medicinale sono disponibili sul sito web dell'Agenzia europea dei medicinali, <http://www.ema.europa.eu>.

## Foglio illustrativo: informazioni per l'utente

### **PROCYSBI 75 mg granulato gastroresistente** **PROCYSBI 300 mg granulato gastroresistente**

cisteamina (mercaptamina bitartrato)

**Legga attentamente questo foglio prima di usare 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 o al farmacista.
- 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 o al farmacista. Vedere paragrafo 4.

#### **Contenuto di questo foglio**

1. Cos'è PROCYSBI e a cosa serve
2. Cosa deve sapere prima di prendere PROCYSBI
3. Come prendere PROCYSBI
4. Possibili effetti indesiderati
5. Come conservare PROCYSBI
6. Contenuto della confezione e altre informazioni

#### **1. Cos'è PROCYSBI e a cosa serve**

PROCYSBI contiene il principio attivo cisteamina (nota anche come mercaptamina) e viene preso per il trattamento della cistinosi nefropatica in bambini e adulti. La cistinosi è una malattia che influenza le funzioni corporee, con un accumulo anomalo dell'aminoacido cistina in vari organi del corpo, quali i reni, gli occhi, i muscoli, il pancreas e il cervello. L'accumulo di cistina danneggia i reni e provoca l'escrezione di quantità eccessive di glucosio, proteine ed elettroliti. Diversi organi sono colpiti a diverse età.

PROCYSBI è un medicinale che reagisce con la cistina per diminuirne il livello all'interno delle cellule. Per ottenere il massimo beneficio la terapia con cisteamina deve essere iniziata subito dopo la conferma della diagnosi di cistinosi nefropatica.

#### **2. Cosa deve sapere prima di prendere PROCYSBI**

##### **Non prenda PROCYSBI**

- se è allergico alla cisteamina (nota anche come mercaptamina) o ad uno qualsiasi degli altri componenti di questo medicinale (elencati al paragrafo 6).
- se è allergico alla penicillamina (non si tratta della "penicillina", ma di un medicinale usato per trattare la malattia di Wilson).
- se sta allattando al seno.

##### **Avvertenze e precauzioni**

Si rivolga al medico o al farmacista prima di prendere PROCYSBI.

- Poiché la cisteamina orale non previene il deposito di cristalli di cistina negli occhi, è necessario continuare a utilizzare la soluzione oftalmica di cisteamina prescritta dal medico.
- Si possono verificare nei pazienti trattati con dosi elevate di cisteamina gravi lesioni cutanee. Il medico monitorerà abitualmente la sua cute e le sue ossa e ridurrà o sospenderà il trattamento se necessario (vedere paragrafo 4).

- Nei pazienti che assumono cisteamina, si possono verificare ulcere e sanguinamenti a stomaco e intestino (vedere paragrafo 4).
- Si possono verificare con la cisteamina altri sintomi intestinali inclusi nausea, vomito, anoressia e mal di stomaco. Se si verificano tali sintomi il medico può sospendere e modificare il dosaggio.
- Si rivolga al medico in caso di sintomi di stomaco non abituali o di variazioni dei sintomi di stomaco.
- Si possono verificare con la cisteamina sintomi come vertigini, stanchezza, sonnolenza, depressione e malattie cerebrali (encefalopatia). Se si dovessero manifestare tali sintomi, si rivolga al medico che aggiusterà il dosaggio.
- Si possono verificare con l'uso di cisteamina anomalie della funzione del fegato o riduzione della conta dei globuli bianchi (leucopenia). Il medico monitorerà abitualmente la sua conta dei globuli bianchi e la sua funzionalità del fegato.
- Il medico la controllerà per evidenziare un'eventuale ipertensione intracraniale benigna (o pseudotumor cerebri [PTC]) e/o un rigonfiamento del nervo ottico (papilledema) associati al trattamento con cisteamina. Verrà sottoposto a regolari esami degli occhi per identificare tale condizione poiché un trattamento tempestivo può prevenire la perdita della vista.

### **Altri medicinali e PROCYSBI**

Informi il medico o il farmacista se sta assumendo, ha recentemente assunto o potrebbe assumere qualsiasi altro medicinale. Se il medico le prescrive bicarbonato, non lo assuma contemporaneamente a PROCYSBI; prenda il bicarbonato almeno un'ora prima o almeno un'ora dopo il medicinale.

### **PROCYSBI con cibi e bevande**

Per almeno 1 ora prima e 1 ora dopo l'assunzione di PROCYSBI, cerchi di evitare pasti ricchi di grassi o proteine e qualsiasi cibo o liquido che possa ridurre l'acidità dello stomaco, come latte o yogurt. Se ciò risulta impossibile, può mangiare una piccola quantità (circa 100 grammi) di cibo (preferibilmente carboidrati, ad es. pane, pasta, frutta) durante l'ora precedente e successiva all'assunzione di PROCYSBI.

Vedere anche paragrafo 3 "Come prendere PROCYSBI – Modo di somministrazione".

### **Gravidanza e allattamento**

Se è in corso una gravidanza, se sospetta o sta pianificando una gravidanza o se sta allattando con latte materno, chieda consiglio al medico o al farmacista prima di prendere questo medicinale.

Questo medicinale non deve essere usato in gravidanza, in particolare durante il primo trimestre. Prima di iniziare il trattamento, dovrà effettuare un test di gravidanza e questo dovrà dare risultato negativo, mentre durante il trattamento dovrà usare un metodo contraccettivo adeguato. Se sta pianificando una gravidanza o se è in corso una gravidanza, si rivolga immediatamente al medico per richiedere l'interruzione della terapia con questo medicinale poiché la prosecuzione del trattamento può essere nociva per il nascituro.

Non usi questo medicinale se sta allattando al seno (vedere paragrafo 2 sotto "Non prenda PROCYSBI").

### **Guida di veicoli e utilizzo di macchinari**

Questo medicinale può indurre una certa sonnolenza. Quando inizia la terapia, eviti di guidare, di utilizzare macchinari, o di praticare altre attività pericolose fin quando non le saranno noti gli effetti del medicinale sulle sue capacità.

### **PROCYSBI contiene sodio**

Questo medicinale contiene meno di 1 mmol (23 mg) di sodio per dose, cioè è essenzialmente 'senza sodio'.

### 3. Come prendere PROCYSBI

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

La dose raccomandata prescritta per lei o per il suo bambino dipenderà dalla sua età e dal suo peso o da quelli del suo bambino. La dose prevista di mantenimento è di 1,3 g/m<sup>2</sup>/giorno.

#### **Programma di assunzione**

Prenda questo medicinale due volte al giorno, ogni 12 ore. Per ottenere il massimo vantaggio da questo medicinale, cerchi di evitare in modo regolare pasti e prodotti lattiero-caseari per almeno 1 ora prima e 1 ora dopo l'assunzione di PROCYSBI. Se ciò risulta impossibile, può mangiare una piccola quantità (circa 100 grammi) di cibo (preferibilmente carboidrati, ad es. pane, pasta, frutta) durante l'ora precedente e successiva all'assunzione di PROCYSBI.

È importante prendere PROCYSBI in modo regolare nel tempo.

Non aumenti o diminuisca la quantità di medicinale senza l'approvazione del medico.

La dose abituale totale non deve superare 1,95 g/m<sup>2</sup>/giorno.

#### **Durata del trattamento**

Il trattamento con PROCYSBI dura per tutta la vita, come stabilito dal medico.

#### **Modo di somministrazione**

Questo medicinale può essere assunto solo per bocca.

Ogni bustina deve essere utilizzata solo una volta.

Perché questo medicinale agisca correttamente, segua le seguenti istruzioni:

Apra la bustina e disperda tutto il granulato nel cibo (come purea di mele o marmellata di frutta), per assumerlo per ingestione o somministrarlo attraverso sonde per nutrizione, oppure lo misceli all'interno di una bevanda acida (come succo d'arancia o qualsiasi succo di frutta acido) o acqua e beva la miscela. Non frantumi né mastichi il granulato.

#### Assunzione del farmaco disperso nel cibo

Apra la bustina e disperda tutto il granulato in circa 100 grammi di cibo, come purea di mele o marmellata di frutta. Agiti delicatamente il granulato nell'alimento morbido, creando una miscela di granuli e cibo. Ingerisca l'intera miscela, quindi beva circa 250 mL di una bevanda acida (come succo d'arancia o qualsiasi succo di frutta acido) o di acqua per renderne più semplice l'ingerimento.

Se non consuma la miscela immediatamente, è possibile conservarla in frigorifero (2 °C-8 °C) dal momento della preparazione a quello della somministrazione e consumarla entro 2 ore dalla preparazione. Non si deve conservare alcun residuo della miscela per più di 2 ore.

#### Somministrazione attraverso una sonda per nutrizione

Apra la bustina e disperda il granulato in circa 100 grammi di purea di mele o marmellata di frutta. Agiti delicatamente il granulato nell'alimento morbido, creando una miscela di granuli e cibo. Somministri la miscela attraverso una sonda per gastrostomia, una sonda nasogastrica o una sonda per gastrostomia-digiunostomia usando una siringa con puntale per catetere. Prima della somministrazione di PROCYSBI: apra il bottone gastrostomico e colleghi la sonda per nutrizione. Lavi con 5 mL d'acqua per pulire il bottone. Aspiri la miscela nella siringa. È consigliato l'uso di un massimo di 60 mL di miscela in una siringa con puntale per catetere con sonda per nutrizione dritta o per somministrazione in bolo. Inserisca l'apertura della siringa contenente la miscela di PROCYSBI e cibo nell'apertura della sonda per nutrizione e riempi completamente con la miscela. Per prevenire possibili problemi di ostruzione, eserciti una leggera pressione sulla siringa e mantenga la sonda per nutrizione in posizione orizzontale

durante la somministrazione. Per evitare il rischio di ostruzione, si consiglia inoltre di impiegare un alimento viscoso, ad esempio purea di mele o marmellata di frutta, somministrandolo a una velocità di circa 10 mL ogni 10 secondi fino al completo svuotamento della siringa. Ripeta il passaggio di cui sopra finché tutta la miscela non è stata somministrata. Dopo la somministrazione di PROCYSBI, aspiri 10 mL di succo di frutta o acqua in un'altra siringa e lavi la sonda per gastrostomia, assicurandosi che nella sonda per gastrostomia non rimanga bloccato alcun residuo della miscela di PROCYSBI e cibo.

Se non consuma la miscela immediatamente, è possibile conservarla in frigorifero (2 °C-8 °C) dal momento della preparazione a quello della somministrazione e consumarla entro 2 ore dalla preparazione. Non si deve conservare alcun residuo della miscela per più di 2 ore.

Consulti il pediatra per istruzioni precise sulle corrette modalità di somministrazione del medicinale attraverso una sonda per nutrizione e in caso di problemi di ostruzione della sonda.

#### Dispersione in succo di arancia o in qualsiasi succo di frutta acido o in acqua

Apra la bustina e disperda il granulato in circa 100-150 mL di succo di frutta acido (come succo d'arancia o qualsiasi succo di frutta acido) o di acqua. Mescoli delicatamente la miscela di PROCYSBI per 5 minuti, mescolandola in una tazza o agitandola in una tazza con coperchio (ad es., una tazza con beccuccio), quindi beva la miscela.

Se non beve la miscela immediatamente, è possibile conservarla in frigorifero (2 °C-8 °C) dal momento della preparazione a quello della somministrazione e berla entro 30 minuti dalla preparazione. Non si deve conservare alcun residuo della miscela per più di 30 minuti.

#### Somministrazione di una miscela da bere mediante siringa orale

Aspiri la miscela da bere in una siringa dosatrice e la somministri direttamente nella bocca.

Se non consuma la miscela immediatamente, è possibile conservarla in frigorifero (2 °C-8 °C) dal momento della preparazione a quello della somministrazione e consumarla entro 30 minuti dalla preparazione. Non si deve conservare alcun residuo della miscela per più di 30 minuti.

Il medico può raccomandare o prescrivere di includere, oltre alla cisteamina, uno o più integratori per sostituire importanti elettroliti che vanno persi attraverso i reni. È importante assumere questi integratori seguendo esattamente le istruzioni. Consulti il medico se ha tralasciato di assumere diverse dosi di tali integratori o in caso di debolezza o sonnolenza.

Esami regolari del sangue per misurare la quantità di cistina all'interno dei globuli bianchi e/o la concentrazione di cisteamina nel sangue sono necessari per determinare la giusta dose di PROCYSBI. Lei o il medico disporrete per lo svolgimento degli esami del sangue da eseguire. Questi esami devono essere condotti 12,5 ore dopo la dose serale del giorno precedente, e pertanto 30 minuti dopo l'assunzione del dosaggio del mattino successivo. Sono necessari anche esami regolari del sangue e delle urine per misurare i livelli degli elettroliti importanti per il corpo per aiutare lei o il medico ad aggiustare correttamente le dosi di questi integratori.

#### **Se prende più PROCYSBI di quanto deve**

Se ha assunto più PROCYSBI di quanto deve contatti immediatamente il medico o il pronto soccorso. Potrebbe provare sonnolenza.

#### **Se dimentica di prendere PROCYSBI**

Se si dimentica di prendere una dose di medicinale, la prenda il più presto possibile. Tuttavia, se mancano meno di 4 ore alla dose successiva, salti la dose dimenticata e riprenda il programma di assunzione normale.

Non prenda una dose doppia per compensare la dimenticanza della dose.

Se ha qualsiasi dubbio sull'uso di questo medicinale, si rivolga al medico o al farmacista.

#### 4. Possibili effetti indesiderati

Come tutti i medicinali, questo medicinale può causare effetti indesiderati sebbene non tutte le persone li manifestino.

**Si rivolga immediatamente a un medico o a un infermiere se nota uno qualsiasi dei seguenti effetti indesiderati - potrebbe avere bisogno di un trattamento medico urgente:**

- Grave reazione allergica (riscontrata non comunemente): richieda assistenza medica di emergenza se riscontra uno di questi segni di reazione allergica: orticaria; difficoltà respiratoria; gonfiore del viso, delle labbra, della lingua, o della gola.

Se si verifica uno dei seguenti effetti indesiderati, contatti immediatamente il medico. Poiché alcuni di essi sono gravi, consulti il medico per una spiegazione più dettagliata dei relativi segni di avvertimento.

**Effetti indesiderati comuni** (possono interessare fino a 1 persona su 10):

- Eruzione sulla pelle: informi subito il medico se ha un'eruzione sulla pelle. Può essere necessario sospendere temporaneamente PROCYSBI fino al cessare dell'eruzione. Se l'eruzione è grave, il medico può sospendere il trattamento con cisteamina.
- Anomalie della funzione del fegato negli esami del sangue. Il medico la monitorerà in tal senso.

**Effetti indesiderati non comuni** (possono interessare fino a 1 persona su 100):

- Lesioni della pelle, lesioni ossee e problemi articolari: il trattamento con dosi elevate di cisteamina può portare allo sviluppo di lesioni della pelle. Queste includono strie della pelle (che sembrano colpi di frusta), lesioni ossee (come fratture), deformità ossee e problemi articolari. Durante l'assunzione di questo medicinale controlli la sua cute. Segnali al medico qualsiasi variazione. Il medico la monitorerà in tal senso.
- Riduzione della conta leucocitaria. Il medico la monitorerà in tal senso.
- Sintomi del sistema nervoso centrale: alcuni pazienti che prendono cisteamina hanno sviluppato vertigini, depressione e diventano troppo apatici (eccessiva sonnolenza). Se riscontra questi sintomi informi il medico.
- Problemi a stomaco e intestino (gastrointestinali): pazienti che assumono cisteamina hanno sviluppato ulcere e sanguinamenti. Informi subito il medico se ha dolore allo stomaco, o se vomita sangue.
- Con l'uso di cisteamina è stata riportata ipertensione intracraniale benigna, chiamata anche pseudotumor cerebri. Si tratta di una condizione in cui si instaura un innalzamento di pressione dei fluidi intorno al cervello. Informi subito il medico se sviluppa qualcuno dei seguenti sintomi durante l'assunzione di PROCYSBI: ronzii o suoni "sibilanti" nell'orecchio, vertigini, visione doppia, visione offuscata, perdita della vista, dolore dietro l'occhio o dolore associato al movimento degli occhi. Il medico la sottoporrà a esami degli occhi per riscontrare e trattare tempestivamente questo problema. Questo la aiuterà a diminuire l'eventualità di perdita della vista.

Gli altri effetti indesiderati elencati nel seguito sono forniti con una stima della frequenza con cui possono verificarsi con PROCYSBI.

**Effetti indesiderati molto comuni** (possono interessare più di 1 persona su 10):

- nausea
- vomito
- perdita di appetito
- diarrea
- febbre
- sensazione di sonnolenza

### **Effetti indesiderati comuni**

- mal di testa
- encefalopatia
- dolore addominale
- dispepsia
- alito e odore del corpo cattivi
- bruciore di stomaco
- stanchezza

### **Effetti indesiderati non comuni**

- dolore alle gambe
- scoliosi (deviazione della colonna vertebrale)
- fragilità ossea
- scolorimento dei capelli
- crisi convulsive
- nervosismo
- allucinazioni
- effetti sui reni che si manifestano con gonfiore delle estremità e aumento di peso

### **Segnalazione degli effetti indesiderati**

Se manifesta un qualsiasi effetto indesiderato, compresi quelli non elencati in questo foglio, si rivolga al medico o al farmacista. Può inoltre segnalare gli effetti indesiderati direttamente tramite il sistema nazionale di segnalazione riportato nell'[allegato V](#). Segnalando gli effetti indesiderati può contribuire a fornire maggiori informazioni sulla sicurezza di questo medicinale.

## **5. Come conservare PROCYSBI**

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

Non usi questo medicinale dopo la data di scadenza che è riportata sulla scatola e sulla bustina dopo “Scad.”. La data di scadenza si riferisce all’ultimo giorno di quel mese.

Conservare in frigorifero (2°C-8°C). Non congelare.

Tenere le bustine nell’imballaggio esterno per proteggere il medicinale dalla luce e dall’umidità.

Le bustine chiuse possono essere conservate per un unico periodo di tempo della durata massima di 4 mesi fuori dal frigorifero a temperatura inferiore a 25°C. Successivamente, il medicinale deve essere eliminato.

Ogni bustina è esclusivamente monouso.

Non getti alcun medicinale nell’acqua di scarico. Chieda 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 PROCYSBI**

- Il principio attivo è la cisteamina (mercaptamina bitartrato).

PROCYSBI 75 mg granulato gastroresistente

Ogni bustina di granulato gastroresistente contiene 75 mg di cisteamina.

PROCYSBI 300 mg granulato gastroresistente

Ogni bustina di granulato gastroresistente contiene 300 mg di cisteamina.

- Gli altri componenti sono: cellulosa microcristallina, copolimero di acido metacrilico-etil acrilato (1:1), ipromellosa, talco, trietil citrato, sodio lauril solfato (vedere paragrafo “PROCYSBI contiene sodio”).

#### **Descrizione dell’aspetto di PROCYSBI e contenuto della confezione**

- PROCYSBI 75 mg si presenta come granulato gastroresistente di colore da bianco a biancastro in bustine. Ogni confezione contiene 120 bustine.
- PROCYSBI 300 mg si presenta come granulato gastroresistente di colore da bianco a biancastro in bustine. Ogni confezione contiene 120 bustine.

#### **Titolare dell’autorizzazione all’immissione in commercio**

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

#### **Produttore**

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

Per ulteriori informazioni su questo medicinale, contatti il rappresentante locale del titolare dell’autorizzazione all’immissione in commercio:

#### **België/Belgique/Belgien**

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

#### **Lietuva**

Chiesi Pharmaceuticals GmbH  
Tel: + 43 1 4073919

#### **България**

Chiesi Bulgaria EOOD  
Тел.: + 359 29201205

#### **Luxembourg/Luxemburg**

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

#### **Česká republika**

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

#### **Magyarország**

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

#### **Danmark**

Chiesi Pharma AB  
Tlf: + 46 8 753 35 20

#### **Malta**

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

#### **Deutschland**

Chiesi GmbH  
Tel: + 49 40 89724-0

#### **Nederland**

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

#### **Eesti**

Chiesi Pharmaceuticals GmbH  
Tel: + 43 1 4073919

#### **Norge**

Chiesi Pharma AB  
Tlf: + 46 8 753 35 20

#### **Ελλάδα**

Chiesi Hellas AEBE  
Τηλ: + 30 210 6179763

#### **Österreich**

Chiesi Pharmaceuticals GmbH  
Tel: + 43 1 4073919

#### **España**

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

#### **Polska**

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

**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

**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

**Questo foglio illustrativo è stato aggiornato il**

Informazioni più dettagliate su questo medicinale sono disponibili sul sito web dell'Agenzia europea dei medicinali, <http://www.ema.europa.eu>.