

B. FOGLIO ILLUSTRATIVO

Agenzia Italiana del Farmaco

Foglio illustrativo: informazioni per il paziente

Kuvan 100 mg compresse solubili Sapropterina dicloridrato

Legga attentamente questo foglio prima di prendere 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 Kuvan e a cosa serve
2. Cosa deve sapere prima di prendere Kuvan
3. Come prendere Kuvan
4. Possibili effetti indesiderati
5. Come conservare Kuvan
6. Contenuto della confezione e altre informazioni

1. Cos'è Kuvan e a cosa serve

Kuvan contiene il principio attivo sapropterina, che è una copia sintetica di una sostanza presente nel nostro corpo e denominata tetraidrobiopterina (BH4). Lo scopo della molecola BH4 è quello di aiutare il corpo ad utilizzare un amminoacido chiamato fenilalanina per trasformarlo in un altro amminoacido chiamato tirosina.

Kuvan è usato per trattare l'iperfenilalaninemia (HPA) o la fenilchetonuria (PKU) in pazienti di qualsiasi età. La HPA e la PKU sono dovute a livelli di fenilalanina nel sangue abnormemente elevati, che possono essere dannosi. Kuvan riduce questi livelli in alcuni pazienti che rispondono al BH4 e può aiutare ad aumentare la quantità di fenilalanina che può essere inclusa nella dieta alimentare.

Questo medicinale è inoltre usato per trattare una malattia ereditaria denominata deficienza di BH4, in pazienti di qualsiasi età, in cui il nostro organismo non produce abbastanza BH4. A causa di livelli molto bassi di BH4 la fenilalanina non viene utilizzata in maniera appropriata e i suoi livelli aumentano determinando effetti dannosi. Sostituendo la BH4 che il nostro organismo non produce, Kuvan riduce gli effetti dannosi dell'eccesso di fenilalanina nel sangue ed aumenta la tolleranza della fenilalanina nella dieta alimentare.

2. Cosa deve sapere prima di prendere Kuvan

Non prenda Kuvan

Se è allergico a sapropterina o ad uno qualsiasi degli altri componenti di questo medicinale (elencati al paragrafo 6).

Avvertenze e precauzioni

Si rivolga al medico o al farmacista prima di prendere Kuvan, soprattutto:

- se lei ha più di 65 anni
- se lei ha problemi con il suo rene o fegato
- se lei è ammalato. Il consulto con il medico è raccomandato in quanto i livelli di fenilalanina possono aumentare in caso di malattia
- se lei ha predisposizione alle convulsioni

Durante il trattamento con Kuvan il medico le farà eseguire degli esami del sangue allo scopo di individuare il livello di fenilalanina e tirosina in esso presente e potrà decidere, se necessario, di modificare il dosaggio di Kuvan oppure la dieta alimentare.

Deve continuare il suo trattamento dietetico come raccomandato dal medico. Non modifichi la sua dieta alimentare senza contattare il medico. Anche se prende Kuvan possono insorgere gravi problemi neurologici se i livelli di fenilalanina nel sangue non sono tenuti sotto controllo. Durante il trattamento con Kuvan, il medico deve continuare a controllare frequentemente i livelli di fenilalanina nel sangue, **per accertarsi che non siano troppo alti o troppo bassi.**

Altri medicinali e Kuvan

Informi il medico o il farmacista se sta assumendo, ha recentemente assunto o potrebbe assumere qualsiasi altro medicinale. In particolare, deve informare il medico se usa:

- levodopa (usata per trattare la Malattia di Parkinson)
- medicinali utilizzati per il trattamento del cancro (per es. metotrexato)
- medicinali utilizzati per il trattamento delle infezioni batteriche (per es. trimetoprim)
- medicinali che causano dilatazione dei vasi sanguigni, (come gliceril-trinitrato (GTN), isosorbide dinitrato (ISDN), nitroprussiato sodico (SNP), molsidomin, minoxidil).

Gravidanza e allattamento

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

Se è in gravidanza, il medico le dirà come tenere adeguatamente sotto controllo il livello di fenilalanina. Se prima di una gravidanza o durante una gravidanza il livello di fenilalanina non è ben controllato, ciò può nuocere a lei e al bambino. Il medico controllerà la limitazione della fenilalanina assunta mediante dieta alimentare prima e durante la gravidanza.

Se la dieta rigida non consente di ridurre in misura adeguata la quantità di fenilalanina nel sangue, il medico deciderà se deve assumere questo medicinale.

Non deve assumere questo medicinale durante l'allattamento.

Guida di veicoli e utilizzo di macchinari

Non si ritiene che l'uso di Kuvan interferisca con la capacità di guidare o usare macchinari.

Informazioni importanti su alcuni eccipienti di Kuvan

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

3. Come prendere Kuvan

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

Dosaggio per PKU

La dose iniziale raccomandata di Kuvan in pazienti affetti da PKU è di 10 mg per ogni kg di peso corporeo. Prenda Kuvan una volta al giorno, in corrispondenza dei pasti per aumentarne l'assorbimento, sempre alla stessa ora e preferibilmente al mattino. Il medico può modificarle la dose, di norma tra 5 e 20 mg al giorno per ogni kg di peso corporeo, a seconda delle sue necessità.

Dosaggio per carenza di BH4

La dose iniziale raccomandata di Kuvan in pazienti affetti da carenza di BH4 è compresa tra 2 e 5 mg per ogni kg di peso corporeo. Prenda Kuvan in corrispondenza dei pasti per aumentarne l'assorbimento. Divida la dose giornaliera totale in 2 o 3 dosi, assunte nell'arco della giornata. Il medico può modificarle la dose fino a 20 mg al giorno per ogni kg di peso corporeo, a seconda delle sue necessità.

La tabella sottostante è un esempio di come è calcolata una dose appropriata

Peso corporeo (kg)	Numero di compresse da 100 mg (Dose per 10 mg/kg)	Numero di compresse da 100 mg (Dose per 20 mg/kg)
10	1	2
20	2	4
30	3	6
40	4	8
50	5	10

Modo di somministrazione

Per i pazienti affetti da PKU, la dose giornaliera totale deve essere assunta una volta al giorno, sempre alla stessa ora e preferibilmente al mattino.

Per i pazienti con carenza di BH4, la dose giornaliera totale è divisa in 2 o 3 dosi nell'arco della giornata.

Uso in tutti i pazienti

Trasferire il numero prescritto di compresse in un bicchiere o in una tazza d'acqua, come descritto in dettaglio sotto, e mescolare fino alla dissoluzione.

Le compresse possono impiegare alcuni minuti a dissolversi. Per accelerare la dissoluzione, le compresse possono essere frantumate. Possono essere visibili alcune piccole particelle all'interno della soluzione ma esse non influiranno sull'efficacia del medicinale. Bere il preparato disciolto di Kuvan in concomitanza con un pasto, entro 15 o 20 minuti dalla preparazione.

Non ingerire la capsula di essiccante contenuta nel flacone.

Uso in pazienti con peso corporeo superiore a 20 kg

Mettere le compresse in un bicchiere o in una tazza di acqua (120 - 240 mL) agitando fino alla dissoluzione.

Uso nei bambini con peso corporeo fino a 20 kg

La dose dipende dal peso corporeo, che cambia quando suo figlio cresce. Il medico le comunicherà:

- il numero di compresse di Kuvan necessarie per una dose
- la quantità d'acqua necessaria per preparare una dose di Kuvan
- la quantità di soluzione da somministrare a suo figlio per la dose prescritta.

Suo figlio deve bere la soluzione in concomitanza con un pasto.

Dia a suo figlio la quantità di soluzione prescritta entro 15 o 20 minuti dopo la dissoluzione. Se non può dare la dose a suo figlio entro 15 o 20 minuti dalla dissoluzione delle compresse, dovrà preparare una nuova soluzione, perché la soluzione non usata non deve essere utilizzata dopo che siano trascorsi 20 minuti.

Materiale necessario per preparare e dare a suo figlio la dose di Kuvan

- Il numero di compresse di Kuvan necessarie per una dose
- Un bicchiere graduato con tacche a 20, 40, 60 e 80 mL

- Un bicchiere o una tazza
- Un cucchiaino o un utensile pulito per mescolare
- Una siringa per somministrazione orale (con tacche da 1 mL) (siringa da 10 mL per la somministrazione di volumi ≤ 10 mL o siringa da 20 mL per la somministrazione di volumi > 10 mL)

Se non possiede il bicchiere graduato per sciogliere le compresse e la siringa da 10 mL o 20 mL, li richiedi al medico.

Passaggi per la preparazione e l'assunzione della dose:

- Trasferisca il numero di compresse prescritto nel bicchiere graduato. Versi nel bicchiere graduato la quantità d'acqua indicata dal medico (per esempio, il medico le ha detto di usare 20 mL per sciogliere una compressa di Kuvan). Si assicuri che la quantità di liquido corrisponda alla quantità indicata dal medico. Mescoli con il cucchiaino o con l'utensile pulito fino a sciogliere le compresse.
- Se il medico le ha detto di somministrare solo una parte della soluzione, immerga la punta della siringa per somministrazione orale nel bicchiere dosatore. Retragga lentamente lo stantuffo per prelevare la quantità indicata dal medico.
- Trasferisca la soluzione premendo lentamente sullo stantuffo fino a trasferire tutta la soluzione contenuta nella siringa per uso orale in un bicchiere o in una tazza per la somministrazione (per esempio, se il medico le ha detto di sciogliere due compresse di Kuvan in 40 mL d'acqua e di dare 30 mL a suo figlio, deve usare due volte la siringa per uso orale da 20 mL per aspirare 30 mL (per esempio 20 mL + 10 mL) di soluzione e trasferirli in un bicchiere o in una tazza per la somministrazione). Utilizzi una siringa per uso orale da 10 mL per la somministrazione di volumi ≤ 10 mL e una siringa per uso orale da 20 mL per la somministrazione di volumi > 10 mL.
- Se il suo bambino è troppo piccolo per bere da un bicchiere o da una tazza, può somministrare la soluzione con la siringa per somministrazione orale. Aspiri il volume prescritto dalla soluzione preparata nel bicchiere graduato e appoggi la punta della siringa per somministrazione orale nella bocca del suo bambino. Diriga la punta della siringa per somministrazione orale verso la guancia. Prema lentamente sullo stantuffo e somministri il quantitativo poco alla volta, fino alla totale somministrazione della soluzione contenuta nella siringa per somministrazione orale.
- Getti via qualsiasi eventuale residuo della soluzione. Rimuova lo stantuffo dal corpo della siringa per somministrazione orale. Lavi con acqua calda i due componenti della siringa per somministrazione orale e il bicchiere graduato e li lasci asciugare all'aria. Quando la siringa per somministrazione orale è asciutta, inserisca nuovamente lo stantuffo nel corpo della siringa. Conservi la siringa per somministrazione orale e il bicchiere dosatore per un uso successivo.

Se prende più Kuvan di quanto deve

In caso di assunzione di una dose di Kuvan superiore a quella prescritta si possono verificare effetti indesiderati quali ad esempio mal di testa e capogiri. Se assume una dose di Kuvan superiore a quella prescritta, contatti immediatamente il medico o il farmacista.

Se dimentica di prendere Kuvan

Non prenda una dose doppia per compensare la dimenticanza della dose. Prenda la dose successiva alla solita ora.

Se interrompe il trattamento con Kuvan

Non interrompa l'assunzione di Kuvan senza prima aver consultato il medico in quanto ciò può portare ad un aumento del livello di fenilalanina nel sangue.

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.

Sono stati riportati pochi casi di reazioni allergiche (quali ad esempio eruzioni cutanee e reazioni gravi). La loro frequenza non è nota (la frequenza non può essere definita sulla base dei dati disponibili).

Se lei manifesta aree cutanee arrossate, pruriginose e in rilievo (orticaria), naso che cola, pulsazioni rapide o irregolari, gonfiore della lingua e della gola, starnuti, sibilo, gravi difficoltà respiratorie o vertigini, ciò può indicare la presenza di una grave reazione allergica al medicinale. Se osserva questi sintomi, si rivolga immediatamente al medico.

Effetti indesiderati molto comuni (possono riguardare più di 1 individuo su 10)

Mal di testa e naso che cola.

Effetti indesiderati comuni (possono riguardare fino a 1 individuo su 10)

Mal di gola, congestione nasale o naso tappato, tosse, diarrea, vomito, mal di stomaco, livelli di fenilalanina nel sangue troppo bassi, indigestione e nausea (vedere paragrafo 2: “Avvertenze e precauzioni”).

Effetti indesiderati con frequenza non nota (la frequenza non può essere definita sulla base dei dati disponibili)

Gastrite (infiammazione del rivestimento interno dello stomaco), esofagite (infiammazione del rivestimento interno dell’esofago).

Segnalazione degli effetti indesiderati

Se manifesta un qualsiasi effetto indesiderato, compresi quelli non elencati in questo foglio, si rivolga al medico, al farmacista o all’infermiere. Lei può inoltre segnalare gli effetti indesiderati direttamente tramite il sistema nazionale di segnalazione riportato nell’allegato V. Segnalando gli effetti indesiderati lei può contribuire a fornire maggiori informazioni sulla sicurezza di questo medicinale.

5. Come conservare Kuvan

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

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

Conservare a temperatura inferiore a 25°C.

Tenere il flacone ben chiuso per proteggere il medicinale dall’umidità.

Non getti alcun medicinale nell’acqua di scarico e nei rifiuti domestici. 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 Kuvan

- Il principio attivo è la sapropterina dicloridrato. Ogni compressa contiene 100 mg di sapropterina dicloridrato equivalenti a 77 mg di sapropterina.
- Gli altri componenti sono: mannitolo (E421), calcio idrogeno fosfato anidro, crosprovidone tipo A, acido ascorbico (E300), sodio stearil fumarato e riboflavina (E101).

Descrizione dell'aspetto di Kuvan e contenuto della confezione

Le compresse solubili di Kuvan 100 mg sono di colore biancastro-giallognolo con "177" impresso su un lato.

È disponibile in flaconi con chiusura a prova di bambino da 30, 120 o 240 compresse solubili. Ogni flacone contiene un piccolo tubo di plastica di essiccante (gel di silice).

È possibile che non tutte le confezioni siano commercializzate.

Titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio

BioMarin International Limited
Shanbally, Ringaskiddy
County Cork
Irlanda

Produttore

BioMarin International Limited
Shanbally, Ringaskiddy
County Cork
Irlanda

Questo foglio illustrativo è stato aggiornato il {MM/AAAA}

Altre fonti d'informazioni

Informazioni più dettagliate su questo medicinale sono disponibili sul sito web dell'Agenzia europea dei medicinali: <http://www.ema.europa.eu>. Inoltre, sono riportati link ad altri siti web su malattie rare e relativi trattamenti terapeutici.

Foglio illustrativo: informazioni per il paziente

Kuvan 100 mg polvere per soluzione orale

Sapropterina dicloridrato
(Sapropterini dihydrochloridum)

Legga attentamente questo foglio prima di prendere 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 Kuvan e a cosa serve
2. Cosa deve sapere prima di prendere Kuvan
3. Come prendere Kuvan
4. Possibili effetti indesiderati
5. Come conservare Kuvan
6. Contenuto della confezione e altre informazioni

1. Cos'è Kuvan e a cosa serve

Kuvan contiene il principio attivo sapropterina, che è una copia sintetica di una sostanza presente nel nostro corpo e denominata tetraidrobiopterina (BH4). Lo scopo della molecola BH4 è quello di aiutare il corpo ad utilizzare un amminoacido chiamato fenilalanina per trasformarlo in un altro amminoacido chiamato tirosina.

Kuvan è usato per trattare l'iperfenilalaninemia (HPA) o la fenilchetonuria (PKU) in pazienti di qualsiasi età. La HPA e la PKU sono dovute a livelli di fenilalanina nel sangue abnormemente elevati, che possono essere dannosi. Kuvan riduce questi livelli in alcuni pazienti che rispondono al BH4 e può aiutare ad aumentare la quantità di fenilalanina che può essere inclusa nella dieta alimentare.

Questo medicinale è inoltre usato per trattare una malattia ereditaria denominata deficienza di BH4, in pazienti di qualsiasi età, in cui il nostro organismo non produce abbastanza BH4. A causa di livelli molto bassi di BH4 la fenilalanina non viene utilizzata in maniera appropriata e i suoi livelli aumentano determinando effetti dannosi. Sostituendo la BH4 che il nostro organismo non produce, Kuvan riduce gli effetti dannosi dell'eccesso di fenilalanina nel sangue ed aumenta la tolleranza della fenilalanina nella dieta alimentare.

2. Cosa deve sapere prima di prendere Kuvan

Non prenda Kuvan

- se è allergico a sapropterina o ad uno qualsiasi degli altri componenti di questo medicinale (elencati al paragrafo 6).

Avvertenze e precauzioni

Si rivolga al medico o al farmacista prima di prendere Kuvan, soprattutto:

- se lei ha più di 65 anni
- se lei ha problemi con il suo rene o fegato

- se lei è ammalata. Il consulto con il medico è raccomandato in quanto i livelli di fenilalanina possono aumentare in caso di malattia
- se lei ha predisposizione alle convulsioni

Durante il trattamento con Kuvan il medico le farà eseguire degli esami del sangue allo scopo di individuare il livello di fenilalanina e tirosina in esso presente e potrà decidere, se necessario, di modificare il dosaggio di Kuvan oppure la dieta alimentare.

Deve continuare il suo trattamento dietetico come raccomandato dal medico. Non modifichi la sua dieta alimentare senza contattare il medico. Anche se prende Kuvan possono insorgere gravi problemi neurologici se i livelli di fenilalanina nel sangue non sono tenuti sotto controllo. Durante il trattamento con Kuvan, il medico deve continuare a controllare frequentemente i livelli di fenilalanina nel sangue, **per accertarsi che non siano troppo alti o troppo bassi.**

Altri medicinali e Kuvan

Informi il medico o il farmacista se sta assumendo, ha recentemente assunto o potrebbe assumere qualsiasi altro medicinale. In particolare, deve informare il medico se usa:

- levodopa (usata per trattare la Malattia di Parkinson)
- medicinali utilizzati per il trattamento del cancro (per es. metotrexato)
- medicinali utilizzati per il trattamento delle infezioni batteriche (per es. trimetoprim)
- medicinali che causano dilatazione dei vasi sanguigni, (come gliceril-trinitrato (GTN), isosorbide dintrato (ISDN), nitroprussiato sodico (SNP), molsidomin, minoxidil).

Gravidanza e allattamento

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

Se è in gravidanza, il medico le dirà come tenere adeguatamente sotto controllo il livello di fenilalanina. Se prima di una gravidanza o durante una gravidanza il livello di fenilalanina non è ben controllato, ciò può nuocere a lei e al bambino. Il medico controllerà la limitazione della fenilalanina assunta mediante dieta alimentare prima e durante la gravidanza.

Se la dieta rigida non consente di ridurre in misura adeguata la quantità di fenilalanina nel sangue, il medico deciderà se deve assumere questo medicinale.

Non deve assumere questo medicinale durante l'allattamento.

Guida di veicoli e utilizzo di macchinari

Non si ritiene che l'uso di Kuvan interferisca con la capacità di guidare o usare macchinari.

Kuvan contiene citrato di potassio (E332)

Questo medicinale contiene 0,3 mmol (12,6 mg) di potassio per bustina. Da tenere in considerazione in persone con ridotta funzionalità renale o che seguono una dieta a basso contenuto di potassio.

3. Come prendere Kuvan

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

Dosaggio per PKU

La dose iniziale raccomandata di Kuvan in pazienti affetti da PKU è di 10 mg per ogni kg di peso corporeo. Prenda Kuvan una volta al giorno, in corrispondenza dei pasti per aumentarne l'assorbimento, sempre alla stessa ora e preferibilmente al mattino. Il medico può modificarle la dose, di norma tra 5 e 20 mg al giorno per ogni kg di peso corporeo, a seconda delle sue necessità.

Dosaggio per carenza di BH4

La dose iniziale raccomandata di Kuvan in pazienti affetti da carenza di BH4 è compresa tra 2 e 5 mg per ogni kg di peso corporeo. Prenda Kuvan in corrispondenza dei pasti per aumentarne l'assorbimento. Divida la dose giornaliera totale in 2 o 3 dosi, assunte nell'arco della giornata. Il medico può modificarle la dose fino a 20 mg al giorno per ogni kg di peso corporeo, a seconda delle sue necessità.

La tabella sottostante è un esempio di come è calcolata una dose appropriata

Peso corporeo (kg)	Numero di bustine 100 mg (Dose per 10 mg/kg)	Numero di bustine 100 mg (Dose per 20 mg/kg)
10	1	2
20	2	4
30	3	6
40	4	8

Modo di somministrazione

Per i pazienti affetti da PKU, la dose giornaliera totale deve essere assunta una volta al giorno, sempre alla stessa ora e preferibilmente al mattino.

Per i pazienti con carenza di BH4, la dose giornaliera totale è divisa in 2 o 3 dosi nell'arco della giornata.

Uso in pazienti con peso corporeo superiore a 20 kg

Accertarsi di conoscere la dose di polvere di Kuvan prescritta dal medico. Per dosi più elevate, il medico può prescrivere anche Kuvan 500 mg polvere per soluzione orale. Si assicuri di sapere se deve utilizzare Kuvan da 100 mg polvere per soluzione orale oppure entrambi i medicinali per preparare la dose. Aprire la/e bustina/e solo quando si è pronti per usarla/e.

Preparazione della/e bustina/e

- Aprire la/e bustina/e di Kuvan polvere per soluzione orale piegando e strappando oppure tagliando sulla linea tratteggiata nell'angolo in alto a destra della bustina.
- Svuotare il contenuto della/e bustina/e in 120-240 mL di acqua. Dopo aver dissolto la polvere di Kuvan in acqua, la soluzione deve apparire limpida, da incolore a gialla.

Assunzione del medicinale

- Bere la soluzione entro 30 minuti.

Uso nei bambini con peso corporeo fino a 20 kg

Per la preparazione di Kuvan per bambini con peso corporeo fino a 20 kg utilizzi solo bustine da 100 mg.

La dose dipende dal peso corporeo, che cambia quando suo figlio cresce. Il medico le comunicherà:

- il numero di bustine di Kuvan da 100 mg necessarie per una dose
- la quantità d'acqua necessaria per preparare una dose di Kuvan
- la quantità di soluzione da somministrare a suo figlio per la dose prescritta.

Suo figlio deve bere la soluzione in concomitanza con un pasto.

Dia a suo figlio la quantità di soluzione prescritta entro 30 minuti dopo la dissoluzione. Se non può dare la dose a suo figlio entro 30 minuti dalla dissoluzione della polvere, dovrà preparare una nuova soluzione, perché la soluzione non usata non deve essere utilizzata dopo che siano trascorsi 30 minuti.

Materiale necessario per preparare e dare a suo figlio la dose di Kuvan

- Il numero di bustine di Kuvan da 100 mg necessarie per una dose
- Un bicchiere graduato con tacche a 20, 40, 60 e 80 mL

- Un bicchiere o una tazza
- Un cucchiaino o un utensile pulito per mescolare
- Una siringa per somministrazione orale (con tacche da 1 mL) (siringa da 10 mL per la somministrazione di volumi ≤ 10 mL o siringa da 20 mL per la somministrazione di volumi > 10 mL)

Se non possiede il bicchiere dosatore per sciogliere la polvere e la siringa per somministrazione orale da 10 mL o 20 mL, li richieda al medico.

Passaggi per la preparazione e l'assunzione della dose:

- Trasferisca il numero di bustine di Kuvan da 100 mg prescritte nel bicchiere dosatore. Versi nel bicchiere dosatore la quantità d'acqua indicata dal medico (per esempio, il medico le ha detto di usare 20 mL per sciogliere una bustina di Kuvan). Si assicuri che la quantità di liquido corrisponda alla quantità indicata dal medico. Mescoli con il cucchiaino o con l'utensile pulito fino a sciogliere la polvere. Dopo aver dissolto la polvere in acqua, la soluzione deve apparire limpida, da incolore a gialla.
- Se il medico le ha detto di somministrare solo una parte della soluzione, immerga la punta della siringa per somministrazione orale nel bicchiere dosatore. Retragga lentamente lo stantuffo per prelevare la quantità indicata dal medico.
- Trasferisca la soluzione premendo lentamente sullo stantuffo fino a trasferire tutta la soluzione contenuta nella siringa per somministrazione orale in un bicchiere o in una tazza per la somministrazione (per esempio, se il medico le ha detto di sciogliere due bustine da 100 mg di Kuvan in 40 mL d'acqua e di dare 30 mL a suo figlio, deve usare due volte la siringa per somministrazione orale da 20 mL per aspirare 30 mL (per esempio 20 mL + 10 mL) di soluzione e trasferirli in un bicchiere o in una tazza per la somministrazione). Utilizzi una siringa per somministrazione orale da 10 mL per la somministrazione di volumi ≤ 10 mL e una siringa per somministrazione orale da 20 mL per la somministrazione di volumi > 10 mL.
- Se il suo bambino è troppo piccolo per bere da un bicchiere o da una tazza, può somministrare la soluzione con la siringa per somministrazione orale. Aspiri il volume prescritto dalla soluzione preparata nel bicchiere graduato e appoggi la punta della siringa per somministrazione orale nella bocca del suo bambino. Diriga la punta della siringa per somministrazione orale verso la guancia. Prema lentamente sullo stantuffo e somministri il quantitativo poco alla volta, fino alla totale somministrazione della soluzione contenuta nella siringa per somministrazione orale.
- Getti via qualsiasi eventuale residuo della soluzione. Rimuova lo stantuffo dal corpo della siringa per somministrazione orale. Lavi con acqua calda i due componenti della siringa per somministrazione orale e il bicchiere graduato e li lasci asciugare all'aria. Quando la siringa per somministrazione orale è asciutta, inserisca nuovamente lo stantuffo nel corpo della siringa. Conservi la siringa per somministrazione orale e il bicchiere dosatore per un uso successivo.

Se prende più Kuvan di quanto deve

In caso di assunzione di una dose di Kuvan superiore a quella prescritta si possono verificare effetti indesiderati quali ad esempio mal di testa e capogiri. Se assume una dose di Kuvan superiore a quella prescritta, contatti immediatamente il medico o il farmacista.

Se dimentica di prendere Kuvan

Non prenda una dose doppia per compensare la dimenticanza della dose. Prenda la dose successiva alla solita ora.

Se interrompe il trattamento con Kuvan

Non interrompa l'assunzione di Kuvan senza prima aver consultato il medico in quanto ciò può portare ad un aumento del livello di fenilalanina nel sangue.

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.

Sono stati riportati pochi casi di reazioni allergiche (quali ad esempio eruzioni cutanee e reazioni gravi). La loro frequenza non è nota (la frequenza non può essere definita sulla base dei dati disponibili).

Se lei manifesta aree cutanee arrossate, pruriginose e in rilievo (orticaria), naso che cola, pulsazioni rapide o irregolari, gonfiore della lingua e della gola, starnuti, sibilo, gravi difficoltà respiratorie o vertigini, ciò può indicare la presenza di una grave reazione allergica al medicinale. Se osserva questi sintomi, si rivolga immediatamente al medico.

Effetti indesiderati molto comuni (possono riguardare più di 1 individuo su 10)

Mal di testa e naso che cola.

Effetti indesiderati comuni (possono riguardare fino a 1 individuo su 10)

Mal di gola, congestione nasale o naso tappato, tosse, diarrea, vomito, mal di stomaco, livelli di fenilalanina nel sangue troppo bassi, indigestione e nausea (vedere paragrafo 2: “Avvertenze e precauzioni”).

Effetti indesiderati con frequenza non nota (la frequenza non può essere definita sulla base dei dati disponibili)

Gastrite (infiammazione del rivestimento interno dello stomaco), esofagite (infiammazione del rivestimento interno dell’esofago).

Segnalazione degli effetti indesiderati

Se manifesta un qualsiasi effetto indesiderato, compresi quelli non elencati in questo foglio, si rivolga al medico, al farmacista o all’infermiere. Lei può inoltre segnalare gli effetti indesiderati direttamente tramite il sistema nazionale di segnalazione riportato nell’allegato V. Segnalando gli effetti indesiderati lei può contribuire a fornire maggiori informazioni sulla sicurezza di questo medicinale.

5. Come conservare Kuvan

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

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

Conservare a temperatura inferiore a 25°C.

Non getti alcun medicinale nell’acqua di scarico e nei rifiuti domestici. 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 Kuvan

- Il principio attivo è la sapropterina dicloridrato. Ogni bustina contiene 100 mg di sapropterina dicloridrato equivalenti a 77 mg di sapropterina.
- Gli altri componenti sono: mannitolo (E421), citrato di potassio (E332), sucralosio (E955) e acido ascorbico (E300).

Descrizione dell'aspetto di Kuvan e contenuto della confezione

La polvere per soluzione orale è trasparente, di colore biancastro-giallognolo. La polvere è racchiusa in bustine monodosse contenenti 100 mg di sapropterina dicloridrato.

Ogni scatola contiene 30 bustine.

Titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio e produttore

BioMarin International Limited
Shanbally, Ringaskiddy
County Cork
Irlanda

Questo foglio illustrativo è stato aggiornato il {MM/AAAA}.

Altre fonti d'informazioni

Informazioni più dettagliate su questo medicinale sono disponibili sul sito web dell'Agenzia europea dei medicinali: <http://www.ema.europa.eu>. Inoltre, sono riportati link ad altri siti web su malattie rare e relativi trattamenti terapeutici.

Agenzia Italiana del Farmaco

Foglio illustrativo: informazioni per il paziente

Kuvan 500 mg polvere per soluzione orale

Sapropterina dicloridrato
(Sapropterini dihydrochloridum)

Legga attentamente questo foglio prima di prendere 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 Kuvan e a cosa serve
2. Cosa deve sapere prima di prendere Kuvan
3. Come prendere Kuvan
4. Possibili effetti indesiderati
5. Come conservare Kuvan
6. Contenuto della confezione e altre informazioni

1. Cos'è Kuvan e a cosa serve

Kuvan contiene il principio attivo sapropterina, che è una copia sintetica di una sostanza presente nel nostro corpo e denominata tetraidrobiopterina (BH4). Lo scopo della molecola BH4 è quello di aiutare il corpo ad utilizzare un amminoacido chiamato fenilalanina per trasformarlo in un altro amminoacido chiamato tirosina.

Kuvan è usato per trattare l'iperfenilalaninemia (HPA) o la fenilchetonuria (PKU) in pazienti di qualsiasi età. La HPA e la PKU sono dovute a livelli di fenilalanina nel sangue abnormemente elevati, che possono essere dannosi. Kuvan riduce questi livelli in alcuni pazienti che rispondono al BH4 e può aiutare ad aumentare la quantità di fenilalanina che può essere inclusa nella dieta alimentare.

Questo medicinale è inoltre usato per trattare una malattia ereditaria denominata deficienza di BH4, in pazienti di qualsiasi età, in cui il nostro organismo non produce abbastanza BH4. A causa di livelli molto bassi di BH4 la fenilalanina non viene utilizzata in maniera appropriata e i suoi livelli aumentano determinando effetti dannosi. Sostituendo la BH4 che il nostro organismo non produce, Kuvan riduce gli effetti dannosi dell'eccesso di fenilalanina nel sangue ed aumenta la tolleranza della fenilalanina nella dieta alimentare.

2. Cosa deve sapere prima di prendere Kuvan

Non prenda Kuvan

- se è allergico a sapropterina o ad uno qualsiasi degli altri componenti di questo medicinale (elencati al paragrafo 6).

Avvertenze e precauzioni

Si rivolga al medico o al farmacista prima di prendere Kuvan, soprattutto:

- se lei ha più di 65 anni
- se lei ha problemi con il suo rene o fegato

- se lei è ammalata. Il consulto con il medico è raccomandato in quanto i livelli di fenilalanina possono aumentare in caso di malattia
- se lei ha predisposizione alle convulsioni

Durante il trattamento con Kuvan il medico le farà eseguire degli esami del sangue allo scopo di individuare il livello di fenilalanina e tirosina in esso presente e potrà decidere, se necessario, di modificare il dosaggio di Kuvan oppure la dieta alimentare.

Deve continuare il suo trattamento dietetico come raccomandato dal medico. Non modifichi la sua dieta alimentare senza contattare il medico. Anche se prende Kuvan possono insorgere gravi problemi neurologici se i livelli di fenilalanina nel sangue non sono tenuti sotto controllo. Durante il trattamento con Kuvan, il medico deve continuare a controllare frequentemente i livelli di fenilalanina nel sangue, **per accertarsi che non siano troppo alti o troppo bassi.**

Altri medicinali e Kuvan

Informi il medico o il farmacista se sta assumendo, ha recentemente assunto o potrebbe assumere qualsiasi altro medicinale. In particolare, deve informare il medico se usa:

- levodopa (usata per trattare la Malattia di Parkinson)
- medicinali utilizzati per il trattamento del cancro (per es. metotrexato)
- medicinali utilizzati per il trattamento delle infezioni batteriche (per es. trimetoprim)
- medicinali che causano dilatazione dei vasi sanguigni, (come gliceril-trinitrato (GTN), isosorbide dintrato (ISDN), nitroprussiato sodico (SNP), molsidomin, minoxidil).

Gravidanza e allattamento

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

Se è in gravidanza, il medico le dirà come tenere adeguatamente sotto controllo il livello di fenilalanina. Se prima di una gravidanza o durante una gravidanza il livello di fenilalanina non è ben controllato, ciò può nuocere a lei e al bambino. Il medico controllerà la limitazione della fenilalanina assunta mediante dieta alimentare prima e durante la gravidanza.

Se la dieta rigida non consente di ridurre in misura adeguata la quantità di fenilalanina nel sangue, il medico deciderà se deve assumere questo medicinale.

Non deve assumere questo medicinale durante l'allattamento.

Guida di veicoli e utilizzo di macchinari

Non si ritiene che l'uso di Kuvan interferisca con la capacità di guidare o usare macchinari.

Kuvan contiene citrato di potassio (E332)

Questo medicinale contiene 1,6 mmol (62,7 mg) di potassio per bustina. Da tenere in considerazione in persone con ridotta funzionalità renale o che seguono una dieta a basso contenuto di potassio.

3. Come prendere Kuvan

Kuvan 500 mg deve essere utilizzato esclusivamente in pazienti di peso corporeo superiore a 25 kg.

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

Dosaggio per PKU

La dose iniziale raccomandata di Kuvan in pazienti affetti da PKU è di 10 mg per ogni kg di peso corporeo. Prenda Kuvan una volta al giorno, in corrispondenza dei pasti per aumentarne l'assorbimento, sempre alla stessa ora e preferibilmente al mattino. Il medico può modificarle la dose, di norma tra 5 e 20 mg al giorno per ogni kg di peso corporeo, a seconda delle sue necessità.

Dosaggio per carenza di BH4

La dose iniziale raccomandata di Kuvan in pazienti affetti da carenza di BH4 è compresa tra 2 e 5 mg per ogni kg di peso corporeo. Prenda Kuvan in corrispondenza dei pasti per aumentarne l'assorbimento. Divida la dose giornaliera totale in 2 o 3 dosi, assunte nell'arco della giornata. Il medico può modificarle la dose fino a 20 mg al giorno per ogni kg di peso corporeo, a seconda delle sue necessità.

Modo di somministrazione

Per i pazienti affetti da PKU, la dose giornaliera totale deve essere assunta una volta al giorno, sempre alla stessa ora e preferibilmente al mattino.

Per i pazienti con carenza di BH4, la dose giornaliera totale è divisa in 2 o 3 dosi nell'arco della giornata.

Accertarsi di conoscere la dose di polvere di Kuvan prescritta dal medico. Per la dose esatta, il medico può anche prescrivere Kuvan 100 mg polvere per soluzione orale. Si assicuri di sapere se deve utilizzare solo Kuvan da 500 mg polvere per soluzione orale oppure entrambi i medicinali per preparare la dose. Aprire la/e bustina/e solo quando si è pronti per usarla/e.

Preparazione della/e bustina/e:

- Aprire la/e bustina/e di Kuvan polvere per soluzione orale piegando e strappando oppure tagliando sulla linea tratteggiata nell'angolo in alto a destra della bustina.
- Svuotare il contenuto della/e bustina/e in 120-240 mL di acqua. Dopo aver dissolto la polvere in acqua, la soluzione deve apparire limpida, da incolore a gialla.

Assunzione del medicinale

- Bere la soluzione entro 30 minuti.

Se prende più Kuvan di quanto deve

In caso di assunzione di una dose di Kuvan superiore a quella prescritta si possono verificare effetti indesiderati quali ad esempio mal di testa e capogiri. Se assume una dose di Kuvan superiore a quella prescritta, contatti immediatamente il medico o il farmacista.

Se dimentica di prendere Kuvan

Non prenda una dose doppia per compensare la dimenticanza della dose. Prenda la dose successiva alla solita ora.

Se interrompe il trattamento con Kuvan

Non interrompa l'assunzione di Kuvan senza prima aver consultato il medico in quanto ciò può portare ad un aumento del livello di fenilalanina nel sangue.

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.

Sono stati riportati pochi casi di reazioni allergiche (quali ad esempio eruzioni cutanee e reazioni gravi). La loro frequenza non è nota (la frequenza non può essere definita sulla base dei dati disponibili).

Se lei manifesta aree cutanee arrossate, pruriginose e in rilievo (orticaria), naso che cola, pulsazioni rapide o irregolari, gonfiore della lingua e della gola, starnuti, sibilo, gravi difficoltà respiratorie o vertigini, ciò può indicare la presenza di una grave reazione allergica al medicinale. Se osserva questi sintomi, si rivolga immediatamente al medico.

Effetti indesiderati molto comuni (possono riguardare più di 1 individuo su 10)

Mal di testa e naso che cola.

Effetti indesiderati comuni (possono riguardare fino a 1 individuo su 10)

Mal di gola, congestione nasale o naso tappato, tosse, diarrea, vomito, mal di stomaco, livelli di fenilalanina nel sangue troppo bassi, indigestione e nausea (vedere paragrafo 2: “Avvertenze e precauzioni”).

Effetti indesiderati con frequenza non nota (la frequenza non può essere definita sulla base dei dati disponibili)

Gastrite (infiammazione del rivestimento interno dello stomaco), esofagite (infiammazione del rivestimento interno dell’esofago).

Segnalazione degli effetti indesiderati

Se manifesta un qualsiasi effetto indesiderato, compresi quelli non elencati in questo foglio, si rivolga al medico, al farmacista o all’infermiere. Lei può inoltre segnalare gli effetti indesiderati direttamente tramite il sistema nazionale di segnalazione riportato nell’allegato V. Segnalando gli effetti indesiderati lei può contribuire a fornire maggiori informazioni sulla sicurezza di questo medicinale.

5. Come conservare Kuvan

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

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

Conservare a temperatura inferiore a 25°C.

Non getti alcun medicinale nell’acqua di scarico e nei rifiuti domestici. Chiedi 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 Kuvan

- Il principio attivo è la sapropterina dicloridrato. Ogni bustina contiene 500 mg di sapropterina dicloridrato (equivalenti a 384 mg di sapropterina).
- Gli altri componenti sono: mannitolo (E421), citrato di potassio (E332), sucralosio (E955) e acido ascorbico (E300).

Descrizione dell’aspetto di Kuvan e contenuto della confezione

La polvere per soluzione orale è trasparente, di colore biancastro-giallognolo. La polvere è racchiusa in bustine monodose contenenti 500 mg di sapropterina dicloridrato.

Ogni scatola contiene 30 bustine.

Titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio e produttore

BioMarin International Limited
Shanbally, Ringaskiddy
County Cork
Irlanda

Questo foglio illustrativo è stato aggiornato il {MM/AAAA}.

Altre fonti d'informazioni

Informazioni più dettagliate su questo medicinale sono disponibili sul sito web dell'Agenzia europea dei medicinali: <http://www.ema.europa.eu>. Inoltre, sono riportati link ad altri siti web su malattie rare e relativi trattamenti terapeutici.

Agenzia Italiana del Farmaco