

BILAGA I
PRODUKTRESUMÉ

1. LÄKEMEDLETS NAMN

Cuprior 150 mg filmdragerade tabletter

2. KVALITATIV OCH KVANTITATIV SAMMANSÄTTNING

Varje filmdragerad tablett innehåller trientintetrahydroklorid, motsvarande 150 mg trientin.

Förfullständig förteckning över hjälpämnen, se avsnitt 6.1.

3. LÄKEMEDELSFORM

Filmdragerad tablett.

Gul, 16 mm x 8 mm ovala filmdragerade tabletter med en skåra på varje sida.

Tabletten kan delas i två lika stora doser.

4. KLINISKA UPPGIFTER

4.1 Terapeutiska indikationer

Cuprior är avsett för behandling av Wilsons sjukdom hos vuxna, ungdomar och barn ≥ 5 år som är intoleranta mot D-penicillaminterapi.

4.2 Dosering och administreringsätt

Behandling bör endast påbörjas av specialiserad läkare med erfarenhet av Wilsons sjukdom.

Dosering

Startdosen är vanligtvis den lägsta rekommenderade dosen och ökas sedan för att anpassas till patientens kliniska svar (se avsnitt 4.4).

Den rekommenderade dosen är 450 – 975 mg (3 till 6½ filmdragerade tabletter) per dag uppdelat på 2 till 4 doser.

Särskilda populationer

Äldre

Ingen dosjustering krävs för äldre patienter.

Nedsatt njurfunktion

Det finns begränsad information om patienter med nedsatt njurfunktion. Ingen specifik dosjustering krävs för dessa patienter (se avsnitt 4.4).

Pediatrik population

Startdosen inom pediatriken är lägre än för vuxna och beror på ålder och kroppsvikt.

Barn ≥ 5 år

Dosen är vanligtvis 225 – 600 mg per dag (1½ till 4 filmdragerade tabletter) uppdelat på 2 till 4 doser.

Barn < 5 år

Säkerhet och effekt för trientin för barn i åldern < 5 år har inte fastställts.

Beredningsformen är inte lämplig för barn < 5 år.

Den rekommenderade doserna av Cuprior uttrycks som mg av trientin (d.v.s. inte i mg av trientin tetrahydrokloridsalt).

Administreringsätt

Cuprior är endast avsett för oral användning. De filmdragerade tablettorna ska sväljas tillsammans med vatten. Vid behov kan den skårade filmdragerade tablettan delas i två lika stora halvporer för att administrera en mer precis dos eller underlätta administreringen.

Det är viktigt att Cuprior tas på tom mage, minst en timme innan måltider eller två timmar efter måltider och med minst en timmes mellanrum från andra läkemedel, föda eller mjölk (se avsnitt 4.5).

4.3 Kontraindikationer

Överkänslighet mot den aktiva substansen eller mot något hjälpämne som anges i avsnitt 6.1.

4.4 Varningar och försiktighet

När en patient byter från en annan beredningsform av trientin uppmanas till försiktighet eftersom doser uttryckta i trientin möjligtvis inte motsvarar varandra (se avsnitt 4.2).

Trientin är en kelatbildare som har visat sig kunna sänka nivån av serumjärn. Järntillskott kan vara nödvändiga i fall av järnbristanemi och bör administreras vid ett annat tillfälle (se avsnitt 4.5).

Samtidig användning av trientin med zink rekommenderas inte. Det finns endast begränsad information om samtidig användning och ingen specifik dos kan rekommenderas.

Hos patienter som tidigare behandlats med D-penicillamin har lupusliknande reaktioner rapporterats under efterföljande behandling med trientin, det är däremot inte möjligt att avgöra om det finns ett orsakssamband med trientin.

Övervakning

Patienter som får Cuprior bör hållas under regelbunden medicinsk övervakning och de bör kontrolleras för symtom och förändringar i kopparhalter för att optimera dosen (se avsnitt 4.2).

Målet med underhållsbehandling är att hålla halten av fritt koppar i serum inom godtagbara gränser. Det mest tillförlitliga indexet för att övervaka terapi är bestämningen av fritt koppar i serum, vilket beräknas genom skillnaden mellan total halt koppar och ceruloplasminbundet koppar (normala halter av fritt koppar i serum är vanligtvis 100 till 150 mikrogram/L).

Mätningen av koppar i urinen kan göras under behandling. Eftersom kelatterapi leder till ökad halt av koppar i urinen kan/kommer detta inte exakt återspegla hur mycket överskott av koppar som finns i kroppen, men kan vara ett användbart mått på att behandlingen följs.

Försämring av kliniska symtom, inklusive neurologisk försämring, kan inträffa vid början av kelatterapi på grund av överskott av fritt koppar i serum vid första reaktionen på behandlingen. Noggrann övervakning krävs för att optimera dosen eller anpassa behandlingen vid behov.

Särskilda populationer

Överbehandling innebär en risk för kopparbrist. Övervakning av symtom på överbehandling bör utföras, särskild när kopparbehoven kan ändras, såsom under graviditet (se avsnitt 4.6) och hos barn där lämplig kontroll av kopparhalter krävs för att försäkra korrekt tillväxt och mental utveckling.

Patienter med nedsatt njurfunktion som tar trientin bör hållas under regelbunden medicinsk övervakning för att kontrollera symtom och kopparhalter. Noggrann övervakning av njurfunktionen rekommenderas även hos dessa patienter (se avsnitt 4.2).

4.5 Interaktioner med andra läkemedel och övriga interaktioner

Inga interaktionsstudier har utförts.

Trientin har visat sig reducera järnhalten i serum, möjligen på grund av reduktion av absorptionen, och järntillskott kan därmed komma att behövas. Eftersom järn och trientin kan förhindra absorption av varandra bör järntillskott tas först efter att minst två timmar har passerat efter administrering av trientin.

Eftersom trientin absorberas dåligt efter oralt intag och den främsta verkningsmekanism kräver dess systemiska exponering (se avsnitt 5.1) är det viktigt att de filmdragerade tablettorna tas på tom mage minst en timme före måltider, två timmar efter måltider och minst en timme efter något annat läkemedel, föda eller mjölk (se avsnitt 4.2). Detta maximerar absorptionen av trientin och minskar sannolikheten för att läkemedlet binder till metaller i mag-tarmkanalen. Inga studier om födas påverkan har emellertid utförts och födas effekt på systemisk trientinexponering är därmed okänd.

Även om det inte finns bevis för att kalcium och magnesiumantacida ändrar trientinets effekt är det rekommenderat att separera deras administrering.

4.6 Fertilitet, graviditet och amning

Graviditet

Det finns begränsad data från användning av trientin hos gravida kvinnor.

Studier på djur har visat på reproduktionstoxicitet, vilket antagligen berodde på att trientin orsakade kopparbrist. (Se avsnitt (5.3).

Cuprior bör endast användas under graviditet efter noggrann bedömning av fördelarna i förhållande till behandlingens risker för den enskilda patienten. Faktorer som behöver tas hänsyn till inkluderar risker associerade med själva sjukdomen, risken hos de alternativa behandlingarna som finns tillgängliga och de möjliga fosterskadande effekterna av trientin (se avsnitt 5.3).

Eftersom koppar behövs för normal växt och mental utveckling, kan dosjusteringar komma att behövas för att försäkra att fostret inte lider av kopparbrist och noggrann övervakning av patienten är av största vikt (se avsnitt 4.4).

Graviditeten bör noggrant övervakas för att hitta en eventuell abnormalitet hos fostret och för att bedöma mammans kopparhalter i serum under hela graviditeten. Dosen av trientin bör även justeras för att upprätthålla den normala kopparhalten i serum.

Barn som föds av mammor som behandlas med trientin bör övervakas för att kontrollera deras kopparhalter om det är lämpligt.

Amning

Det är okänt om trientin utsöndras i bröstmjölk. En risk för det nyfödda barnet/spädbarnet kan inte uteslutas. Ett beslut måste fattas om man ska avbryta amningen eller avbryta/avstå från behandling med Cuprior efter att man tagit hänsyn till fördelen med amning för barnet och fördelen med behandling för kvinnan.

Fertilitet

Det är inte känt om trientin har en effekt på människors fertilitet.

4.7 Effekter på förmågan att framföra fordon och använda maskiner

Cuprior har ingen eller försumbar effekt på förmågan att framföra fordon och använda maskiner.

4.8 Biverkningar

Sammanfattning av säkerhetsprofilen

Den vanligaste biverkningen av trientin är illamående. Allvarlig järnbristanemi och allvarlig kolit kan inträffa under behandlingen.

Tabell över biverkningar

Följande biverkningar har rapporterats vid användning av trientin mot Wilsons sjukdom.

Frekvenserna definieras enligt följande: mycket vanliga ($\geq 1/10$), vanliga ($\geq 1/100$ till $< 1/10$), mindre vanliga ($\geq 1/1\ 000$ till $< 1/100$); sällsynta ($\geq 1/10\ 000$ till $< 1/1\ 000$); mycket sällsynta ($< 1/10\ 000$); ingen känd frekvens (kan inte beräknas från tillgängliga data).

| Organsystem | Biverkningar |
|-------------------------|---|
| Blodet och lymfsystemet | <i>Mindre vanliga:</i> Sideroblastisk anemi <i>Ingen känd frekvens:</i> Järnbristanemi. |
| Mag-tarmkanalen | <i>Vanligt:</i> illamående. <i>Ingen känd frekvens:</i> duodenit, kolit (inklusive allvarlig kolit). |
| Hud och subkutan vävnad | <i>Mindre vanliga:</i> hudutslag, klåda, erytem. <i>Ingen känd frekvens:</i> Urtikaria. |

Rapportering av misstänkta biverkningar

Det är viktigt att rapportera misstänkta biverkningar efter att läkemedlet godkänts. Det gör det möjligt att kontinuerligt övervaka läkemedlets nytta-riskförhållande. Hälso- och sjukvårdspersonal uppmanas att rapportera varje misstänkt biverkning via det nationella rapporteringssystemet listat i [bilaga V](#).

4.9 Överdoser

Enstaka fall av överdos med trientin har rapporterats. I fall med upp till 20 g trientinbas rapporterades inga uppenbara biverkningar. En stor överdos på 40 g trientinbas resulterade i självbegränsande yrsel och kräkningar utan några andra rapporterade kliniska följdtilstånd eller betydande biokemiska abnormiteter.

Det finns ingen antidot mot akut överdos av trientin.

Kronisk överdosering kan leda till kopparbrist och reversibel sideroblastisk anemi. Överbehandling och för mycket avlägsnande av koppar kan övervakas genom kopparhalterna i urin och halterna icke-ceruloplasminbundet koppar. Noggrann övervakning krävs för att optimera dosen eller anpassa behandlingen vid behov (se avsnitt 4.4).

5. FARMAKOLOGISKA EGENSKAPER

5.1 Farmakodynamiska egenskaper

Farmakoterapeutisk grupp: Övriga medel för matsmältning och ämnesomsättning, övriga medel för matsmältning och ämnesomsättning, ATC-kod: A16AX12.

Verkningsmekanism

Trientin är ett kopparkelaterande medel vars huvudmekanism är att ta bort absorberat koppar från kroppen genom att forma en stabil sammansättning som sedan kan föras ut i urinen. Trientin kan även kelatera koppar i tarmarna och på så vis förhindra absorption av koppar.

5.2 Farmakokinetiska egenskaper

Absorption

Absorptionen av trientin efter oralt intag är låg och varierar hos patienter med Wilsons sjukdom. Den farmakokinetiska profilen av Cuprior har utvärderats efter en enda oral dos av 450, 600 och 750 mg trientin hos friska män och kvinnor. Plasmanivåerna av trientin steg hastigt efter administreringen med ett högsta medelvärde efter 1,25–2 timmar. Koncentrationen av trientin i plasma sjönk sedan i flera faser, först hastigt och sedan med en långsammare elimineringsfas. Den sammansatta farmakokinetiska profilen var liknande mellan män och kvinnor, även om män hade högre halter av trientin.

Distribution

Det är inte mycket känt om trientinets distribution i organ och vävnader.

Metabolism

Trientin är acetylerat i två stora metaboliter, N(1)-acetyltrietylentetramin (MAT) och N(1),N(10)-diacetyltrietylentetramin (DAT). MAT kan även delta i den totala kliniska aktiviteten av Cuprior, effekten av MAT på Cupriors övergripande effekt på kopparhalter återstår emellertid att fastställas.

Eliminering

Trientin och dess metaboliter förs snabbt ut i urinen, även om låga halter av trientin fortfarande kan upptäckas i plasma efter 20 timmar. Icke absorberat trientin elimineras genom fekal avföring.

Linjäritet/icke-linjäritet

Plasmaexponeringar hos människor har visat ett linjärt samband med orala doser av trientin.

5.3 Prekliniska säkerhetsuppgifter

Preklinisk data som erhållits med trientin har visat biverkningar som inte har observerats i kliniska studier men som observerats hos djur som exponerats för nivåer nära klinisk exponering och bedöms därför ha möjlig klinisk relevans enligt följande:

Toxicitet vid upprepade doser

Hos möss som administrerats genom dricksvatten, visade trientin på ökad frekvens av interstitiella inflammationer i lungorna och periportal fettinfiltrering i levern. Hematopoietisk cellproliferation rapporterades i mjälten på hanar. Lever och kroppsvikt minskade hos hanar samt frekvensen av renal cytoplasmatisk vakuolisering. NOAEL fastställdes till omkring 92 mg/kg/dag för hanar och 99 mg/kg/dag för honor. Hos råttor administrerades doser av trientin på upp till 600 mg/kg/dag under 26 veckor, histopatologi påvisade en dos-relaterad incident och allvarlig kronisk interstitiell pneumonit följt av fibros i alveolära väggar. De mikroskopiska förändringarna i lungan ansågs indikativa på en ständig inflammatorisk reaktion eller ständig toxicitetseffekt på alveolära celler. Med hänsyn till att trientin har irriterande egenskaper ansågs det att observerad interstitiell pneumonit förklaras av en fytotoxisk effekt från trientinet vid ackumuleringen i bronkiolära epitelceller och alveolära pneumocyter. Dessa resultat var inte reversibla. NOAEL för råttor var 50 mg/kg/dag för honor. NOAEL för hanar fastställdes inte.

Hundar som tog orala doser av trientin på upp till 300 mg/kg/dag visade på neurologiska och/eller muskuloskeletala kliniska symtom (onormal gång, svaga leder, kroppsskakningar) vid toxicitetsstudier vid upprepade doser, vilket hänfördes till trientins kopparbortförande aktivitet. NOEL etablerades till 50 mg/kg/dag, vilket gav säkerhetsmarginaler på 4 hos hanar och på 17 hos honor, mot mänsklig terapeutisk exponering.

Gentoxicitet

Sammanfattningsvis har trientin visat positiva effekter i *in vitro*-studier om gentoxicitet, inkluderat Ames-test och getoxicitets-tester i celler från däggdjur. *In vivo*, har trientin däremot visat på negativa effekter hos möss i mikrokärntest.

Reproduktiv- och utvecklingstoxicitet

När gnagare matades under graviditeten med en diet som innehöll trientin ökade frekvensen av resorption och frekvensen för onormala foster visade på en dosrelaterad ökning. Dessa effekter beror troligtvis på att trientin orsakar koppar- och zinkbrister.

Lokaltolerans

Data in silico förutser att trientin har irriterande och sensibiliserande egenskaper. Positiva resultat vid tester för maximeringen av sensibiliseringspotentialen hos marsvin har rapporterats.

6. FARMACEUTISKA UPPGIFTER

6.1 Förteckning över hjälpämnen

Tablettkärna:

Mannitol.

Kolloidal vattenfri kiseldioxid

Glyceroldibehenat.

Tablett-filmdragering:

Polyvinylalkohol.

Talk.

Titandioxid (E171).

Glycerolmonokaprylokaprat (typ 1).

Järnoxid gul (E172).

Natriumlaurylsulfat.

6.2 Inkompatibiliteter

Ej relevant.

6.3 Hållbarhet

30 månader.

6.4 Särskilda förvaringsanvisningar

Inga särskilda förvaringsanvisningar.

6.5 Förpackningstyp och innehåll

OPA/Alu/PVC-Aluminiumblister, varje blister innehåller 8 filmdragerade tabletter.

Förpackningsstorlek: 72 eller 96 filmdragerade tabletter.

Eventuellt kommer inte alla förpackningsstorlekar att marknadsföras.

6.6 Särskilda anvisningar för destruktion

Inga särskilda anvisningar.

7. INNEHAVARE AV GODKÄNNANDE FÖR FÖRSÄLJNING

Orphalan

226 Boulevard Voltaire

75011 Paris

Frankrike

8. NUMMER PÅ GODKÄNNANDE FÖR FÖRSÄLJNING

EU/1/17/1199/001 72 filmdragerade tabletter

EU/1/17/1199/002 96 filmdragerade tabletter

9. DATUM FÖR FÖRSTA GODKÄNNANDE/FÖRNYAT GODKÄNNANDE

Datum för det första godkännandet: 5 september 2017

10. DATUM FÖR ÖVERSYN AV PRODUKTRESUMÉN

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

BILAGA II

- A. TILLVERKARE SOM ANSVARAR FÖR FRISLÄPPANDE AV TILLVERKNINGSSATS**
- B. VILLKOR ELLER BEGRÄNSNINGAR FÖR TILLHANDAHÅLLANDE OCH ANVÄNDNING**
- C. ÖVRIGA VILLKOR OCH KRAV FÖR GODKÄNNANDET FÖR FÖRSÄLJNING**
- D. VILLKOR ELLER BEGRÄNSNINGAR AVSEENDE EN SÄKER OCH EFFEKTIV ANVÄNDNING AV LÄKEMEDLET**

A. TILLVERKARE SOM ANSVARAR FÖR FRISLÄPPANDE AV TILLVERKNINGSSATS

Namn och adress till tillverkare som ansvarar för frisläppande av tillverkningsatts

DELPHARM EVREUX
5 rue du Guesclin
27000 Evreux
France

B. VILLKOR ELLER BEGRÄNSNINGAR FÖR TILLHANDAHÅLLANDE OCH ANVÄNDNING

Läkemedel som med begränsningar lämnas ut mot recept (se bilaga I: Produktresumén, avsnitt 4.2).

C. ÖVRIGA VILLKOR OCH KRAV FÖR GODKÄNNANDET FÖR FÖRSÄLJNING

• Periodiska säkerhetsrapporter

Kraven för att lämna in periodiska säkerhetsrapporter för detta läkemedel anges i den förteckning över referensdatum för unionen (EURD-listan) som föreskrivs i artikel 107c.7 i direktiv 2001/83/EG och eventuella uppdateringar som offentliggjorts på webbportalen för europeiska läkemedel.

Innehavaren av godkännandet för försäljning ska lämna in den första periodiska säkerhetsrapporten för detta läkemedel inom 6 månader efter godkännandet.

D. VILLKOR ELLER BEGRÄNSNINGAR AVSEENDE EN SÄKER OCH EFFEKTIV ANVÄNDNING AV LÄKEMEDLET

• Riskhanteringsplan

Innehavaren av godkännandet för försäljning ska genomföra de erforderliga farmakovigilansaktiviteter och -åtgärder som finns beskrivna i den överenskomna riskhanteringsplanen (Risk Management Plan, RMP) som finns i modul 1.8.2 i godkännandet för försäljning samt eventuella efterföljande överenskomna uppdateringar av riskhanteringsplanen.

En uppdaterad riskhanteringsplan ska lämnas in

- på begäran av Europeiska läkemedelsmyndigheten,
- när riskhanteringssystemet ändras, särskilt efter att ny information framkommit som kan leda till betydande ändringar i läkemedlets nytta-riskprofil eller efter att en viktig milstolpe (för farmakovigilans eller riskminimering) har nåtts.

BILAGA III
MÄRKNING OCH BIPACKSEDEL

A. MÄRKNING

UPPGIFTER SOM SKA FINNAS PÅ YTTRE FÖRPACKNINGEN

YTTERKARTONG

1. LÄKEMEDELTS NAMN

Cuprior 150 mg filmdragerade tabletter
trientin

2. DEKLARATION AV AKTIV(A) SUBSTANS(ER)

Varje filmdragerad tablett innehåller trientin tetrahydroklorid, motsvarande 150 mg trientin.

3. FÖRTECKNING ÖVER HJÄLPÄMNEN

4. LÄKEMEDELFORM OCH FÖRPACKNINGSTORLEK

Filmdragerad tablett
72 filmdragerade tabletter
96 filmdragerade tabletter

5. ADMINISTRERINGSSÄTT OCH ADMINISTRERINGSVÄG(AR)

Läs bipacksedeln före användning.
Bipacksedel online på *QR-kod ska tilläggas* <http://www.cuprior.com>

Ska sväljas.

6. SÄRSKILD VARNING OM ATT LÄKEMEDELLET MÅSTE FÖRVARAS UTOM SYN- OCH RÄCKHÅLL FÖR BARN

Förvaras utom syn- och räckhåll för barn.

7. ÖVRIGA SÄRSKILDA VARNINGAR OM SÅ ÄR NÖDVÄNDIGT

Ta på tom mage, minst en timme innan måltider eller två timmar efter måltider och med minst en timmes mellanrum från annat läkemedel, mat eller mjölk.

8. UTGÅNGSDATUM

Utg.dat.

9. SÄRSKILDA FÖRVARINGSANVISNINGAR

10. SÄRSKILDA FÖRSIKTIGHETSÅTGÄRDER FÖR DESTRUKTION AV EJ ANVÄNT LÄKEMEDEL OCH AVFALL I FÖREKOMMANDE FALL

11. INNEHAVARE AV GODKÄNNANDE FÖR FÖRSÄLJNING (NAMN OCH ADRESS)

Orphalan
226 Boulevard Voltaire
75011 Paris, Frankrike

12. NUMMER PÅ GODKÄNNANDE FÖR FÖRSÄLJNING

EU/1/17/1199/001 72 filmdragerade tabletter
EU/1/17/1199/002 96 filmdragerade tabletter

13. TILLVERKNINGSSATSNUMMER

Lot

14. ALLMÄN KLASSIFICERING FÖR FÖRSKRIVNING

15. BRUKSANVISNING

16. INFORMATION I PUNKTSKRIFT

Cuprior 150 mg

17. UNIK IDENTITETSBETECKNING – TVÅDIMENSIONELL STRECKKOD

Tvådimensionell streckkod som innehåller den unika identitetsbeteckningen.

18. UNIKA IDENTITETSBETECKNINGAR – UPPGIFTER SOM ÄR LÄSBARA FÖR MÄNNISKOR

PC: {nummer}
SN: {nummer}
NN: {nummer}

UPPGIFTER SOM SKA FINNAS PÅ BLISTER ELLER STRIPS

BLISTER

1. LÄKEMEDLETS NAMN

Cuprior 150 mg filmdragerade tabletter
trientin

2. INNEHAVARE AV GODKÄNNANDE FÖR FÖRSÄLJNING

Orphalan

3. UTGÅNGSDATUM

Utg.dat.

4. TILLVERKNINGSSATSNUMMER

Lot

5. ÖVRIGT

B. BIPACKSEDEL

Bipacksedel: Information till patienten

Cuprior 150 mg filmdragerade tabletter trientin

Du kan även hitta information via QR-koden nedan genom att scanna den med din smartphone eller via webbsidan *QR-kod ska tilläggas* <http://www.cuprior.com>

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

- Spara denna information, du kan behöva läsa den igen.
- Om du har ytterligare frågor, vänd dig till läkare eller apotekspersonal.
- Detta läkemedel har ordinerats enbart åt dig. Ge det inte till andra. Det kan skada dem, även om de uppvisar sjukdomstecken som liknar dina.
- Om du får biverkningar, tala med läkare eller apotekspersonal. Detta gäller även eventuella biverkningar som inte nämns i denna information. Se avsnitt 4.

I denna bipacksedel finns information om följande:

1. Vad Cuprior är och vad det används för
2. Vad du behöver veta innan du tar Cuprior
3. Hur du tar Cuprior
4. Eventuella biverkningar
5. Hur Cuprior ska förvaras
6. Förpackningens innehåll och övriga upplysningar

1. Vad Cuprior är och vad det används för

Cuprior är ett läkemedel som används för att behandla Wilsons sjukdom och innehåller den aktiva substansen trientin.

Wilsons sjukdom är ett ärftligt tillstånd där kroppen inte kan transportera runt koppar i kroppen på ett normalt sätt eller ta bort koppar på ett normalt sätt genom utsöndring från levern till tarmarna. Detta innebär att små mängder koppar från föda och dryck kan ansamlas och nå för höga nivåer, vilket leder till leverskador och problem i nervsystemet. Detta läkemedel fungerar främst genom att binda till koppar i kroppen så att det istället utsöndras i urinen, vilket hjälper till att sänka kopparhalterna. Det kan även binda till koppar i tarmarna och på så vis minska mängden koppar som tas upp i kroppen. Cuprior ges till vuxna, ungdomar och barn äldre än 5 år som inte tål ett annat läkemedel som används för att behandla den här sjukdomen, kallat penicillamin.

2. Vad du behöver veta innan du tar Cuprior

Ta inte Cuprior

om du är allergisk mot trientin eller något annat innehållsämne i detta läkemedel (anges i avsnitt 6).

Varningar och försiktighet

Tala med läkare eller apotekspersonal innan du tar Cuprior.

Om du redan har tagit ett läkemedel med trientin kan din läkare komma att ändra din dagliga dos, antalet tabletter eller antalet doser per dag när du byter till Cuprior.

Dina symtom kan till en början komma att förvärras efter att du påbörjat behandlingen. Om detta sker måste du berätta det för din läkare.

Din läkare kommer regelbundet kontrollera ditt blod och urin för att försäkra sig om att du har rätt dos av Cuprior för att hålla dina symtom och kopparhalter under kontroll.

Du ska berätta för din läkare om du upplever några biverkningar eftersom detta kan tyda på att din dos av Cuprior bör justeras upp eller ner.

Detta läkemedel kan även sänka järnhalten i ditt blod och din läkare kan komma att ordinera dig järntillskott (se avsnitt "Andra läkemedel och Cuprior" nedan).

Om du har njurproblem kommer din läkare att regelbundet kontrollera om dosen av behandlingen är lämplig och inte påverkar din njurfunktion.

Samtidig användning av trientin med annat läkemedel som innehåller zink rekommenderas inte.

Lupusliknande reaktioner (symtom såsom långvarig klåda, feber, ledvärk och trötthet kan förekomma) har rapporterats hos vissa patienter som bytt från läkemedel med penicillamin till läkemedel med trientin. Det är emellertid inte möjligt att avgöra om reaktionen var på grund av trientin eller den tidigare behandlingen med penicillamin.

Barn och ungdomar

Din läkare kommer utföra kontroller oftare för att försäkra sig om att dina kopparhalter hålls inom lämpliga nivåer för normal växt och mental utveckling.

Detta läkemedel rekommenderas inte för barn under 5 års ålder.

Andra läkemedel och Cuprior

Tala om för läkaren om du tar, nyligen har tagit eller kan tänkas ta andra läkemedel.

Tala särskilt om för din läkare om du redan tar järntillskott eller om du tar läkemedel mot matsmältningsbesvär (läkemedel som minskar obehag efter att man har ätit). Om du tar dessa läkemedel kan du möjligen behöva ta Cuprior vid en annan tidpunkt på dagen eftersom behandlingen med Cuprior annars kanske blir mindre effektiv. Om du tar järntillskott, försäkra dig om att minst två timmar har passerat mellan när du tog Cuprior och dina järntillskott.

Graviditet och amning

Om du är gravid eller ammar, tror att du kan vara gravid eller planerar att skaffa barn, rådfråga läkare innan du använder detta läkemedel.

Det är mycket viktigt att du fortsätter att ta Cuprior under graviditeten för att minska kopparhalten. Du och din läkare bör diskutera de potentiella fördelarna med behandlingen med hänsyn till de möjliga riskerna. Din läkare kommer ge dig råd om vilken behandling och dos som är lämplig i din situation.

Om du är gravid och tar Cuprior kommer du övervakas under graviditeten med avseende på effekter på barnet eller förändringar i dina kopparhalter. När ditt barn är fött kommer kopparhalterna i barnets blod att övervakas.

Det är okänt om Cuprior passerar över i bröstmjölk. Det är viktigt att du berättar för din läkare om du ammar eller planerar att göra det. Din läkare kommer sedan hjälpa dig att besluta om du ska sluta amma eller sluta ta Cuprior, med hänsyn till fördelarna med amning för barnet och fördelarna med Cuprior för mamman. Din läkare kommer besluta vilken behandling och dos som är lämplig i din situation.

Körförmåga och användning av maskiner

Cuprior förväntas inte påverka din förmåga att köra bil eller använda verktyg och maskiner.

3. Hur du tar Cuprior

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

För vuxna i alla åldrar är den rekommenderade dagliga dosen 3 till 6½ tabletter per dag (totalt mellan 450 till 975 mg). Denna dagliga dos kommer delas upp i 2 till 4 mindre doser som ska tas under dagen. Din läkare kommer berätta för dig hur många tabletter som du bör ta och hur ofta under dagen. Tabletter kan delas på hälften vid behov.

Användning för barn och ungdomar>

Dosen som du kommer ta är vanligtvis lägre än för en vuxen och beror på din ålder och kroppsvikt. Den vanliga dagliga dosen är mellan 225 och 600 mg (1½ till 4 tabletter dagligen), vilka kan delas upp i 2 till 4 mindre doser som tas under dagen. Din läkare kommer berätta för dig hur många tabletter som du bör ta och hur ofta under dagen.

Efter att du startat behandlingen kan din läkare komma att justera dosen baserat på effekten av behandlingen.

Svälj tabletterna med vatten på tom mage, minst en timme innan måltider eller två timmar efter måltider och med minst en timmes mellanrum från andra läkemedel, föda eller mjölk.

Om du tar järntillskott, vänta minst två timmar med att ta dem efter en dos av Cuprior.

Om du har tagit för stor mängd av Cuprior

Ta Cuprior endast om det ordinerats för dig. Om du tror att du har tagit för stor mängd av Cuprior ska du kontakta din läkare eller apotekspersonal.

Om du har glömt att ta Cuprior

Ta inte dubbel dos för att kompensera för glömd dos. Ta din nästa dos vid dess vanliga tid.

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

Om du slutar att ta Cuprior

Detta läkemedel är för långvarig användning. Sluta inte med din behandling utan att först ha fått råd av din läkare eftersom Wilsons sjukdom är ett livslångt tillstånd.

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

4. Eventuella biverkningar

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

Följande biverkningar har rapporterats:

Vanliga (kan förekomma hos upp till 1 av 10 användare):

- illamående,

Mindre vanliga (kan förekomma hos upp till 1 av 100 användare)

- Hudutslag
- Klåda
- Anemi

- *Har rapporterats (förekommer hos ett okänt antal användare) Magproblem och obehag, inklusive allvarlig magsmärta (duodenit)*

- inflammation i inälvorna som till exempel kan leda till magsmärta, återkommande diarré och blod i avföringen (kolit).
- minskning av antalet röda blodkroppar på grund av låg järnhalt i ditt blod (järnbrist)
- urtikaria (nässelutslag eller nässelfeber).

Rapportering av biverkningar

Om du får biverkningar, tala med läkare eller apotekspersonal. Detta gäller även eventuella biverkningar som inte nämns i denna information. Du kan också rapportera biverkningar direkt via [det nationella rapporteringssystemet](#) listat i [bilaga V](#). Genom att rapportera biverkningar kan du bidra till att öka informationen om läkemedels säkerhet.

5. Hur Cuprior ska förvaras

Förvara detta läkemedel utom syn- och räckhåll för barn.

Används före utgångsdatum som anges på kartongen och blisterförpackningen efter ”Utg.dat.”. Utgångsdatumet är den sista dagen i angiven månad.

Detta läkemedel kräver ingen särskild förvaring.

Läkemedel ska inte kastas i avloppet eller bland hushållsavfall. Fråga apotekspersonalen hur man kastar läkemedel som inte längre används. Dessa åtgärder är till för att skydda miljön.

6. Förpackningens innehåll och övriga upplysningar

Vad Cuprior innehåller

Den aktiva substansen är trientin. Varje filmdragerad tablett (tablett) innehåller trientintetrahydroklorid, motsvarande 150 mg trientin.

Övriga innehållsämnen är:

Tablettkärna: mannitol, kolloidal vattenfri kiseldioxid och glyceroldibehenat.

Tablett-filmdragering: polyvinylalkohol, talk, titandioxid (E171), glycerolmonokaprylokaprat (typ 1), järnoxid gul (E172) och natriumlaurylsulfat

Cupriors utseende och förpackningsstorlekar

Gul, 16 mm x 8 mm ovala filmdragerade tabletter med en skåra på varje sida. Den filmdragerade tabletten kan delas i två lika stora doser.

OPA/Alu/PVC-Aluminiumblister, varje blister innehåller 8 filmdragerade tabletter. Cuprior finns i förpackningar om 72 eller 96 filmdragerade tabletter.

Eventuellt kommer inte alla förpackningsstorlekar att marknadsföras.

Innehavare av godkännande för försäljning

Orphalan
226 Boulevard Voltaire
75011 Paris

Frankrike

Tillverkare

Delpharm Evreux
5 rue du Guesclin
27000 Evreux
Frankrike

Denna bipacksedel ändrades senast.

Övriga informationskällor

Ytterligare information om detta läkemedel finns på Europeiska läkemedelsmyndighetens webbplats <http://www.ema.europa.eu>. Där finns också länkar till andra webbplatser rörande sällsynta sjukdomar och behandlingar.