

I PRIEDAS
PREPARATO CHARAKTERISTIKŲ SANTRAUKA

1. VAISTINIO PREPARATO PAVADINIMAS

PROCYSBI 25 mg skrandyje neirios kietosios kapsulės
PROCYSBI 75 mg skrandyje neirios kietosios kapsulės

2. KOKYBINĖ IR KIEKYBINĖ SUDĖTIS

PROCYSBI 25 mg kietoji kapsulė

Kiekvienoje skrandyje neirioje kietojoje kapsulėje yra 25 mg cisteamino (merkaptamino bitartrato pavidalu).

PROCYSBI 75 mg kietoji kapsulė

Kiekvienoje skrandyje neirioje kietojoje kapsulėje yra 75 mg cisteamino (merkaptamino bitartrato pavidalu).

Visos pagalbinės medžiagos išvardytos 6.1 skyriuje.

3. FARMACINĖ FORMA

Skrandyje neiri kietoji kapsulė.

PROCYSBI 25 mg kietoji kapsulė

Melsvos 3 dydžio kietosios kapsulės, ant kurių baltu rašalu atspausdintas užrašas „25 mg“, ir melsvas gaubtelis, ant kurio baltu rašalu atspausdintas logotipas „PRO“.

PROCYSBI 75 mg kietoji kapsulė

Melsvos 0 dydžio kietosios kapsulės, ant kurių baltu rašalu atspausdintas užrašas „75 mg“, ir tamsiai mėlynas gaubtelis, ant kurio baltu rašalu atspausdintas logotipas „PRO“.

4. KLINIKINĖ INFORMACIJA

4.1 Terapinės indikacijos

PROCYSBI gydoma įrodyta nefropatinė cistinozė. Cisteaminas mažina cistino kaupimąsi kai kuriose nefropatine cistinoze sergančių pacientų organizmo ląstelėse (pvz., leukocituose, raumenų ir kepenų ląstelėse), o gydymą pradėjus anksti, lėtina inkstų funkcijos nepakankamumo vystymąsi.

4.2 Dozavimas ir vartojimo metodas

Pradedamą gydymą PROCYSBI turi prižiūrėti gydytojas, turintis cistinozės gydymo patirties. Siekiant didžiausios naudos, patvirtinus diagnozę (t. y. nustatčius padidėjusią cistino koncentraciją BKL), cisteamino terapiją būtina pradėti nedelsiant.

Dozavimas

Cistino koncentraciją baltosiose kraujo ląstelėse (BKL) galima nustatyti taikant daugelį skirtingų technikų, pavyzdžiui, nustatant tam tikrus BKL potipius (pvz., atliekant granulocitų tyrimą) arba atliekant mišrų leukocitų tyrimą, atsižvelgiant į tai, kad kiekvieno tyrimo tikslinės vertės yra skirtingos. Priimdami sprendimus dėl diagnozės ir PROCYSBI dozavimo cistinoze sergantiems pacientams, sveikatos priežiūros specialistai turi remtis specifiniais tyrimo terapijos tikslais, kuriuos pateikė individualios tyrimų laboratorijos. Pavyzdžiui, terapijos tikslas – išlaikyti cistino koncentraciją BKL 30 min. nuo vaistinio preparato pavartojimo, siekiančią < 1 nmol hemicistino/mg baltymo (kai koncentracija nustatoma atliekant mišrų leukocitų tyrimą). Pacientų, kurie vartoja pastovią

PROCYSBI dozę ir negali lengvai išsirti cistino koncentracijos BKL, terapijos tikslas turėtų būti išlaikyti cisteamino koncentraciją kraujo plazmoje $>0,1$ mg/L 30 min. nuo vaisto pavartojimo. Koncentracijos nustatymo laikas: PROCYSBI reikia skirti kas 12 valandų. Cistino koncentracija BKL ir (arba) cisteamino koncentracija kraujo plazmoje turi būti vertinama praėjus 12,5 val. nuo vakarinės vaistinio preparato dozės suvartojimo iš vakaro, t. y. praėjus 30 min. nuo kito ryto vaistinio preparato dozės suvartojimo.

Perėjimas nuo gydymo kietosiomis greito atpalaidavimo cisteamino bitartrato kapsulėmis

Cistinoze sergantys pacientai, kurie vartoja greito atpalaidavimo cisteamino bitartratą, gali pereiti prie gydymo PROCYSBI, kurio bendra paros dozė turi atitikti anksčiau vartotą bendrą greito atpalaidavimo cisteamino bitartrato paros dozę. Visą paros dozę reikia padalyti į dvi dalis ir skirti kas 12 valandų. Didžiausia rekomenduojama cisteamino dozė yra $1,95$ g/m² per parą. Vartoti didesnę nei $1,95$ g/m² paros dozę nerekomenduojama (žr. 4.4 skyrių).

Gydymą greito atpalaidavimo cisteamino bitartratu pakeitus gydymu PROCYSBI, po 2 savaičių, o vėliau kas 3 mėnesius, reikia nustatyti cistino koncentraciją BKL, siekiant apskaičiuoti optimalią vaisto dozę, kaip aprašyta pirmiau.

Suaugę pacientai, kuriems liga diagnozuojama pirmą kartą

Suaugusių pacientų, kuriems liga diagnozuojama pirmą kartą, gydymą reikia pradėti nuo $1/6$ – $1/4$ tikslinės palaikomosios PROCYSBI dozės. Tikslinė palaikomoji dozė yra $1,3$ g/m² per parą; ji padalijama į dvi dalis ir vartojama kas 12 valandų. Dozė didinama, jei pacientas pakankamai gerai toleruoja vaistą, o cistino koncentracija BKL išlieka > 1 nmol hemicistino/mg baltymo (kai koncentracija nustatoma atliekant mišrų leukocitų tyrimą). Didžiausia rekomenduojama cisteamino dozė yra $1,95$ g/m² per parą. Vartoti didesnę nei $1,95$ g/m² paros dozę nerekomenduojama (žr. 4.4 skyrių).

Tikslinės PCS nurodytos vertės yra gautos atliekant mišrų leukocitų tyrimą. Reikia atkreipti dėmesį, kad cistino koncentracijos mažinimo terapijos tikslai yra specifiniai tyrimui ir skirtingiems tyrimams numatyti jiems specifiniai gydymo tikslai. Todėl sveikatos priežiūros specialistai turi remtis tyrimo specifiniais terapijos tikslais, kuriuos pateikė individualios tyrimų laboratorijos.

Vaikai, kuriems liga diagnozuojama pirmą kartą

Tikslinę palaikomąją dozę – $1,3$ g/m² per parą – galima tikslinti pagal toliau pateikiamą lentelę, kurioje atsižvelgiama į kūno paviršiaus plotą ir svorį.

Svoris, kg	Rekomenduojama dozė, mg Kas 12 valandų*
0–5	200
5–10	300
11–15	400
16–20	500
21–25	600
26–30	700
31–40	800
41–50	900
> 50	1 000

* Gali prireikti didesnės dozės, kad būtų pasiekta tikslinė cistino koncentracija BKL. Vartoti didesnę nei $1,95$ g/m² paros dozę nerekomenduojama.

Specialiosios populiacijos

Prastai vaistą toleruojantys pacientai

Pacientams, kurie PROCYSBI toleruoja prasčiau, vis tiek labai naudinga vartoti šį vaistą, jeigu cistino koncentracija BKL yra mažesnė nei 2 nmol hemicistino/mg baltymo (kai koncentracija nustatoma atliekant mišrų leukocitų tyrimą). Norint pasiekti tokią koncentraciją, cisteamino dozę galima didinti iki didžiausios $1,95$ g/m² paros dozės. $1,95$ g/m² greito atpalaidavimo cisteamino bitartrato dozė siejama su didesniu gydymo nutraukimo dėl netoleravimo atvejų skaičiumi ir didesniu

nepageidaujamų reiškinių atvejų skaičiumi. Jeigu iš pradžių pacientas prastai toleruoja cisteaminą dėl virškinimo trakto simptomų ar laikino odos išbėrimo, terapiją reikia laikinai nutraukti, o vėliau vėl pradėti nuo mažesnės dozės, kurią reikia laipsniškai didinti iki pacientui tinkamos dozės (žr. 4.4 skyrių).

Pacientai, kuriems taikoma dializė ar persodinti organai

Iš patirties matyti, kad kai kurie pacientai, kuriems taikoma dializė, ne taip gerai toleruoja kai kurių formų cisteaminą (t. y. jiems pasireiškia daugiau nepageidaujamų reiškinių). Gydant tokius pacientus, rekomenduojama dažniau tikrinti cistino koncentraciją BKL.

Pacientai, kurių inkstų veikla sutrikusi

Koreguoti vaisto dozės paprastai nereikia, bet reikia tikrinti cistino koncentraciją BKL.

Pacientai, kurių kepenų veikla sutrikusi

Koreguoti vaisto dozės paprastai nereikia, bet reikia tikrinti cistino koncentraciją BKL.

Vartojimo metodas

Šį vaistinių preparatą galima vartoti nuryjant nepažeistas kapsules, taip pat užbarstant kapsulių turinį (žarnyno turiniui atsparia danga padengtus rutuliukus) ant maisto arba sumaitinant per skrandžio maitinimo vamzdelį.

Kapsulių turinio negalima traiškyti ar kramtyti.

Praleistos dozės

Laiku neišgėrus vaisto, praleistą dozę reikia išgerti kuo greičiau. Jeigu iki kitos dozės vartojimo laiko liko ne daugiau kaip keturios valandos, laiku neišgertą dozę praleiskite ir toliau laikykitės įprasto dozavimo tvarkaraščio. Nevartokite dvigubos dozės.

Vartojimas su maistu

Cisteamino bitartratą galima nuryti užsigeriant rūgščių vaisių sultimis arba vandeniu.

Cisteamino bitartrato negalima vartoti su maistu, kuriame gausu riebalų ar baltymų, arba su šaldytu maistu, kaip antai ledais. Pacientai turi nevalgyti ir nevartoti pieno produktų bent valandą iki vartojant PROCYSBI ir valandą po to. Jeigu pacientas tuo metu negali nevalgyti, valandą prieš vartojant PROCYSBI arba po to galima suvalgyti tik nedidelį kiekį (~ 100 gramų) maisto (geriausiai angliavandenių). Svarbu, kad ilgainiui PROCYSBI būtų vartojamas nuosekliai ir vienodai, atsižvelgiant į suvartojamo maisto kiekį (žr. 5.2 skyrių).

Vaikams iki maždaug 6 metų, kuriems kyla aspiracijos pavojus, kietas kapsules reikia išardyti ir jų turinį duoti užbarstyta ant toliau išvardytų maisto produktų ar skysčių.

Vaistinio preparato užbarstymas ant maisto

Rytinės ar vakarinės dozės kapsules reikia išardyti ir jų turinį suberti ant maždaug 100 gramų obuolių tyrės ar uogienės. Atsargiai įmaišykite kapsulių turinį į minkštą maistą, taip paruošdami cisteamino granulių ir minkšto maisto mišinį, kurį pacientas turi suvalgyti. Po to jis gali išgerti 250 ml priimtino rūgštaus skysčio – vaisių sulčių (pvz., apelsinų sulčių arba bet kokių rūgščių vaisių sulčių) arba vandens. Mišinį būtina suvalgyti per 2 valandas nuo jo paruošimo, o iki suvalgant – laikyti šaldytuve.

Vartojimas per maitinimo vamzdelius

Rytinės ar vakarinės dozės kapsules reikia išardyti ir jų turinį suberti ant maždaug 100 gramų obuolių tyrės ar uogienės. Atsargiai įmaišykite kapsulių turinį į minkštą maistą, taip paruošdami cisteamino granulių ir minkšto maisto mišinį. Tuomet jį reikia sumaitinti pacientui per gastrostominį, nazogastrinį arba gastrostominį jejunostominį zondą. Mišinį būtina sumaitinti per 2 valandas nuo jo paruošimo, o iki sumaitinant – laikyti šaldytuve.

Vaistinio preparato subėrimas į apelsinų sultis ar bet kokias rūgščias vaisių sultis arba vandenį
Rytinės ar vakarinės dozės kapsules reikia išardyti ir jų turinį suberti į 100–150 ml rūgščių vaisių sulčių arba vandens. Toliau aprašyta, kaip vartoti vaisto ir sulčių arba vandens mišinį:

- 1 galimybė – švirkštas. Atsargiai išmaišykite cisteamino granulių ir rūgščių vaisių sulčių arba vandens mišinį 5 minutes, tuomet sutraukite jį į dozavimo švirkštą.
- 2 galimybė – puodelis. Atsargiai išmaišykite cisteamino granulių ir rūgščių vaisių sulčių arba vandens mišinį puodelyje 5 minutes arba nestipriai plakite jį 5 minutes uždarytame puodelyje (pvz., puodelyje su snapeliu). Išgerkite mišinį.

Šį mišinį būtina suvartoti (išgerti) per 30 minučių nuo jo paruošimo, o iki suvartojant – laikyti šaldytuve.

4.3 Kontraindikacijos

- Padidėjęs jautrumas veikliajai medžiagai, bent vienos formos cisteaminui (merkaptaminui) arba bet kuriai 6.1 skyriuje nurodytai pagalbinei medžiagai.
- Padidėjęs jautrumas penicilaminui.
- Žindymas.

4.4 Specialūs įspėjimai ir atsargumo priemonės

Vartoti didesnę nei 1,95 g/m² paros dozę nerekomenduojama (žr. 4.2 skyrių).

Nustatyta, kad geriamasis cisteaminas nepadaeda išvengti cistino kristalų nuosėdų akyse. Todėl, jeigu pacientas šiuo tikslu vartoja cisteamino akių lašus, juos jis turi vartoti toliau.

Nustačius arba planuojant nėštumą, reikia pakartotinai nuodugniai įvertinti gydymo tikslingumą ir pacientę informuoti apie galimą cisteamino teratogeninio poveikio pavojų (žr. 4.6 skyrių).

Neišardytų PROCYSBI kapsulių negalima vartoti jaunesniems nei maždaug 6 metų vaikams dėl aspiracijos pavojaus (žr. 4.2 skyrių).

Dermatologiniai sutrikimai

Tarp pacientų, kurie buvo gydomi didelėmis greito atpalaidavimo cisteamino bitartrato ar kitų cisteamino druskų dozėmis, užregistruota sunkių odos pažeidimų, kurie sumažinus cisteamino dozę išnyko. Gydytojai turi reguliariai tikrinti cisteaminą vartojančių pacientų odą ir kaulus.

Nustačius odos ar kaulų anomalijų, reikia sumažinti cisteamino dozę arba nutraukti gydymą. Atidžiai stebint pacientą galima atnaujinti gydymą mažesne vaisto doze, kurią vėliau reikia iš lėto titruoti iki pacientui tinkamos terapinės dozės (žr. 4.2 skyrių). Jeigu pacientui pasireikštų stiprus bėrimas, pvz., išsivystytų pūslinė daugiaformė raudonė arba toksinė epidermio nekrolizė, pakartotinai skirti cisteamino negalima (žr. 4.8 skyrių).

Virškinimo trakto sutrikimai

Tarp pacientų, kurie vartojo greito atpalaidavimo cisteamino bitartratą, užregistruota virškinimo trakto opų ir kraujavimo atvejų. Gydytojai turi būti budrūs ir stebėti, ar pacientui nepasireiškia opų ir kraujavimo požymių, taip pat informuoti pacientus ir (arba) globėjus apie sunkaus toksinio poveikio virškinimo traktui požymius ir simptomus bei veiksmus, kurių reikia imtis, jiems pasireiškus.

Virškinimo trakto simptomai, įskaitant pykinimą, vėmimą, anoreksiją ir pilvo skausmą, siejami su cisteaminu.

Klubinės, aklosios ir storosios žarnų striktūros (fibrozinė kolonopatija) pirmą kartą aprašytos gydant cistine fibroze sergančius pacientus, kurie tablečių su žarnyno turiniui atsparia metakrilo rūgšties ir etilakrilato kopolimero (1:1) (tai yra viena iš PROCYSBI pagalbinių medžiagų) danga forma vartojo

dideles kasos fermentų dozes. Atsargumo sumetimais neįprastus pilvo simptomus ar pilvo simptomų pokyčius reikia įvertinti mediciniškai, siekiant atmesti fibrozinės kolonopatijos galimybę.

Centrinė nervų sistema (CNS)

Cisteaminas siejamas su CNS simptomais, kaip antai traukuliais, letargija, mieguistumu, depresija ir encefalopatija. Išsivysčius CNS simptomams, reikia atidžiai įvertinti paciento būklę ir prireikus pakoreguoti vaisto dozę. Pacientai turi vengti su galima rizika susijusios veiklos, kol neaišku, kaip cisteaminas veikia jų protinius gebėjimus (žr. 4.7 skyrių).

Leukopenija ir kepenų veiklos nukrypimai nuo normos

Užregistruota keletas atvejų, kai pacientams dėl cisteamino išsivystė grįžtamoji leukopenija ir atsirado kepenų veiklos nukrypimų nuo normos. Todėl reikia tikrinti kraujo ląstelių skaičių paciento kraujyje ir stebėti jo kepenų veiklą.

Gerybinė intrakranijinė hipertenzija

Gauta pranešimų apie gydant cisteamino bitartratu nustatytus gerybinės intrakranijinės hipertenzijos (arba padidėjusio intrakranijinio spaudimo) ir (arba) regos nervo disko paburkimo atvejus; gydymą papildžius diuretikų terapija, šie simptomai išnyko (duomenys surinkti po greito atpalaidavimo cisteamino bitartrato pateikimo rinkai). Gydytojai turi informuoti pacientus, kad šie turi pranešti jiems apie šiuos simptomus: galvos skausmą, spengimą ausyse, galvos svaigimą, pykinimą, dvejinimąsi akyse, miglotą regėjimą, apakimą, skausmą už akies arba skausmą judinant akis. Siekiant kuo anksčiau nustatyti šią ligą, reikia nuolat tikrinti paciento akis, o jai išsivysčius, laiku pradėti gydymą, kad pacientas neapaktų.

Svarbi informacija apie kai kurias PROCYSBI pagalbines medžiagas

Šio vaisto dozėje yra mažiau kaip 1 mmol (23 mg) natrio, t. y. jis beveik neturi reikšmės.

4.5 Sąveika su kitais vaistiniais preparatais ir kitokia sąveika

Negalima atmesti galimybės, kad žarnyne cisteaminas gali veikti kaip kliniškai reikšmingas citochromo 450 (CYP) fermentų induktorius, P-glikoproteino (P-gp) ir krūties vėžio atsparumo baltymo (KVAB) inhibitorius, ir kaip apykaitos kepenyse baltymų nešiklių (OATP1B1, OATP1B3 ir OCT1) inhibitorius.

Vartojimas kartu su elektrolitų ir mineralų pakaitalais

Cisteaminą galima vartoti su Fankoni (*Fanconi*) sindromo gydymui būtiniais elektrolitų (išskyrus bikarbonatą) ir mineralų pakaitalais bei vitaminu D ir skydliaukės hormonais. Bikarbonatą reikia vartoti likus ne mažiau kaip valandai iki išgeriant PROCYSBI arba po valandos išgėrus šį vaistą, siekiant išvengti galimo ankstesnio cisteamino atpalaidavimo.

Kai kurie pacientai kartu su cisteaminu vartojo indometaciną. Pacientai, kuriems buvo persodintas inkstas, kartu su cisteaminu vartojo vaistus nuo atmetimo reakcijos.

Kartu vartojant protonų siurblio inhibitorių omeprazolą ir PROCYSBI, jokio poveikio cisteamino bitartrato ekspozicijai *in vivo* nenustatyta.

4.6 Vaisingumas, nėštumo ir žindymo laikotarpis

Nėštumas

Duomenų apie cisteamino vartojimą nėštumo laikotarpiu nepakanka. Su gyvūnais atlikti tyrimai parodė toksinį poveikį reprodukcijai, įskaitant teratogeniškumą (žr. 5.3 skyrių). Ar šis vaistas gali kelti tokį pavojų žmonėms, nežinoma. Kaip nėštumą veikia negydoma cistinozė, taip pat nežinoma. Todėl

cisteamino bitartrato nėštumo metu, ypač pirmąjį trimestrą, vartoti negalima, nebent tai tikrai būtina (žr. 4.4 skyrių).

Nustačius arba planuojant nėštumą, reikia pakartotinai nuodugniai įvertinti gydymo tikslingumą ir pacientę informuoti apie galimą cisteamino teratogeninio poveikio pavojų (žr. 4.6 skyrių).

Žindymas

Ar cisteaminas išsiskiria į motinos pieną, nežinoma. Tačiau, atsižvelgiant į gyvūnų tyrimų su žindančiomis patelėmis ir naujagimiais rezultatus (žr. 5.3 skyrių), vartoti PROCYSBI žindymo laikotarpiu negalima (žr. 4.3 skyrių).

Vaisingumas

Atliekant tyrimus su gyvūnais, nustatyta, kad cisteaminas veikia vaisingumą (žr. 5.3 skyrių). Tarp cistinoze sergančių pacientų nustatyta azospermijos atvejų.

4.7 Poveikis gebėjimui vairuoti ir valdyti mechanizmus

Cisteaminas gebėjimą vairuoti ir valdyti mechanizmus veikia silpnai arba vidutiniškai.

Cisteaminas gali sukelti mieguistumą. Gydymo pradžioje pacientai turi vengti su galima rizika susijusios veiklos, kol paaiškės, kaip šis vaistinis preparatas juos veikia.

4.8 Nepageidaujamas poveikis

Saugumo duomenų santrauka

Galima numatyti, kad maždaug 35 % pacientų, gydomų greito atpalaidavimo cisteamino bitartrato preparatais, pasireišk nepageidaujamos reakcijos. Jos daugiausia susijusios su virškinimo traktu ir centrine nervų sistema. Jeigu šios reakcijos pasireiškia gydymo cisteaminu pradžioje, siekiant pagerinti vaisto toleravimą, gali būti veiksminga laikinai nutraukti ir vėl laipsniškai pradėti gydymą. Atliekant klinikinius tyrimus su sveikais savanoriais, dažniausios nepageidaujamos reakcijos buvo labai dažni virškinimo trakto simptomai (16 %); pirmiausia šios reakcijos pasireiškė kaip pavieniai epizodai ir buvo lengvos arba vidutinio sunkumo. Vertinant pagal virškinimo trakto sutrikimus (viduriavimą ir pilvo skausmą), sveikiems pacientams pasireiškusių nepageidaujamų reakcijų charakteristikos buvo panašios į gydomiems pacientams nustatytų nepageidaujamų reakcijų charakteristikas.

Nepageidaujamų reakcijų santrauka lentelėje

Nepageidaujamo poveikio dažnis apibūdinamas taip: labai dažnas ($\geq 1/10$), dažnas (nuo $\geq 1/100$ iki $< 1/10$), nedažnas (nuo $\geq 1/1\ 000$ iki $< 1/100$), retas (nuo $\geq 1/10\ 000$ iki $< 1/1\ 000$), labai retas $< 1/10\ 000$) ir nežinomas (negali būti apskaičiuotas pagal turimus duomenis). Kiekvienoje dažnio grupėje nepageidaujamos reakcijos pateikiamos pagal jų sunkumą mažėjančia tvarka.

MedDRA organų sistemos klasė	Dažnis: nepageidaujamas poveikis
Kraujo ir limfinės sistemos sutrikimai	<i>Nedažnas</i> : leukopenija
Imuninės sistemos sutrikimai	<i>Nedažnas</i> : anafilaksinė reakcija
Metabolizmo ir mitybos sutrikimai	<i>Labai dažnas</i> : anoreksija
Psichikos sutrikimai	<i>Nedažnas</i> : nervingumas, haliucinacijos

MedDRA organų sistemos klasė	Dažnis: nepageidaujamas poveikis
Nervų sistemos sutrikimai	<i>Dažnas:</i> galvos skausmas, encefalopatija
	<i>Nedažnas:</i> mieguistumas, traukuliai
Virškinimo trakto sutrikimai	<i>Labai dažnas:</i> vėmimas, pykinimas, viduriavimas
	<i>Dažnas:</i> pilvo skausmas, nemalonus burnos kvapas, dispepsija, gastroenteritas
	<i>Nedažnas:</i> skrandžio ir žarnos opa
Odos ir poodinio audinio sutrikimai	<i>Dažnas:</i> neįprastas odos kvapas, išbėrimas
	<i>Nedažnas:</i> plaukų spalvos pokyčiai, strijos, odos trapumas (moliuskoidinis pseudonavikas ant alkūnių)
Skeleto, raumenų ir jungiamojo audinio sutrikimai	<i>Nedažnas:</i> sąnarių hiperekstenzija, kojų skausmas, x formos kojų deformacija, osteopenija, kompresinis lūžis, skoliozė.
Inkstų ir šlapimo takų sutrikimai	<i>Nedažnas:</i> nefrozinis sindromas
Bendrieji sutrikimai ir vartojimo vietos pažeidimai	<i>Labai dažnas:</i> letargija, pireksija
	<i>Dažnas:</i> astenija
Tyrimai	<i>Dažnas:</i> kepenų veiklos tyrimų rezultatų nukrypimai nuo normos

Atrinktų nepageidaujamų reakcijų apibūdinimas

Atliekant PROCYSBI klinikinius tyrimus sukaupta patirtis

Atliekant klinikinius tyrimus, kurių metu PROCYSBI buvo lyginamas su greito atpalaidavimo cisteamino bitartratu, trečdaliui pacientų pasireiškė labai dažni virškinimo trakto sutrikimai (pykinimas, vėmimas, pilvo skausmas). Taip pat nustatyti dažni nervų sistemos sutrikimai (galvos skausmas, mieguistumas ir letargija) ir dažni bendro pobūdžio sutrikimai (astenija).

Po greito atpalaidavimo cisteamino bitartrato pateikimo rinkai sukaupta patirtis

Vartojant greito atpalaidavimo cisteamino bitartratą, užregistruota gerybinės intrakranijinės hipertenzijos (arba intrakranijinio spaudimo) su regos nervo disko paburkimu, odos pakitimų, moliuskoidinių pseudonavikų, strijų, odos trapumo, sąnarių hiperekstenzijos, kojų skausmo, x formos kojų deformacijos, osteopenijos, kompresinių lūžių ir skoliozės atvejų (žr. 4.4 skyrių).

Per pirmus 6 mėnesius nuo gydymo pradžios užregistruoti du nefrozinio sindromo atvejai; gydymą nutraukus, simptomai laipsniškai išnyko. Atlikus histologinį tyrimą, vienu atveju nustatytas persodinto inksto membraninis glomerulonefritas, kitu – padidėjusio jautrumo sukeltas intersticinis nefritas.

Tarp vaikų, ilgą laiką gydytų didelėmis įvairių cisteamino preparatų (cisteamino chlorhidrato arba cisteamino arba cisteamino bitartrato) dozėmis, kurios dažniausiai viršijo didžiausią 1,95 g/m² paros dozę, buvo nustatyti keli į *Ehlers-Danlos* panašaus sindromo simptomų ant alkūnių atvejai. Kai kuriais atvejais šie odos pakitimai buvo susiję su strijomis ir kaulų pakitimais, pirmą kartą pastebėtais rentgenografinio tyrimo metu. Nustatyti šie kaulų sutrikimai: x formos kojų deformacija, kojų skausmas ir sąnarių hiperekstenzija, osteopenija, kompresiniai lūžiai ir skoliozė. Keliais atvejais, kai buvo atliekamas histopatologinis odos tyrimas, nustatyta angioendoteliomatozė. Vienas pacientas vėliau mirė nuo ūminės cerebrinės išemijos su aiškiai išreikšta vaskulopatija. Sumažinus greito atpalaidavimo cisteamino dozę, odos pakitimai ant kai kurių pacientų alkūnių sumažėjo (žr. 4.4 skyrių).

Pranešimas apie įtariamas nepageidaujamas reakcijas

Svarbu pranešti apie įtariamas nepageidaujamas reakcijas po vaistinio preparato registracijos, nes tai leidžia nuolat stebėti vaistinio preparato naudos ir rizikos santykį. Sveikatos priežiūros specialistai turi

pranešti apie bet kokias įtariamas nepageidaujamas reakcijas naudodamiesi [V priede](#) nurodyta nacionaline pranešimo sistema.

4.9 Perdozavimas

Cisteamino perdozavimas gali sukelti progresuojančią letargiją.

Perdozavus reikia užtikrinti kvėpavimo bei širdies ir kraujagyslių sistemų funkciją. Specifinis priešnuodis nežinomas. Ar cisteaminas pasišalina atliekant hemodializę, nežinoma.

5. FARMAKOLOGINĖS SAVYBĖS

5.1 Farmakodinaminės savybės

Farmakoterapinė grupė – Kiti virškinimo traktą ir metabolizmą veikiančys preparatai, ATC kodas – A16AA04.

Cisteaminas yra paprasčiausias stabilus aminotiolis ir aminorūgšties cisteino skilimo produktas. Cisteaminas dalyvauja lizosomose vystančioje tiolio ir disulfido mainų reakcijoje, dėl kurios cistinas pavirsta į cisteiną ir mišrų cisteino ir cisteamino disulfidą, kurie abu gali pasišalinti iš cistinoze sergančių pacientų ląstelių lizosomų.

Cistino koncentracija normalių individų BKL yra $< 0,2$ nmol hemicistino/mg baltymo, o cistinozės heterozigotų – paprastai < 1 nmol hemicistino/mg baltymo, kai koncentracija nustatoma atliekant mišrų leukocitų tyrimą. Cistino koncentracija cistinoze sergančių žmonių BKL pakyla virš 2 nmol hemicistino/mg baltymo.

Cistino koncentracija šių pacientų BKL matuojama siekiant įvertinti vaisto dozės tinkamumą; taikant gydymą PROCYSBI, koncentracija vertinama praėjus 30 minučių nuo vaisto išgėrimo.

Atlikus pagrindinį III fazės pereinamąjį farmakokinetikos ir farmakodinamikos tyrimą (kuris taip pat buvo pirmas kada nors atliktas tyrimas su greito atpalaidavimo cisteamino bitartratu), nustatyta, kad esant nuostoviai būsenai, cistino koncentracija pacientų, kurie vartojo PROCYSBI kas 12 valandų, BKL mažėjo panašiai, kaip vartojusių greito atpalaidavimo cisteamino bitartratą kas 6 valandas. Prie skirtingų tyrimo grupių atsitiktinės atrankos būdu buvo priskirti 43 (keturiasdešimt trys) pacientai: 27 (dvidešimt septyni) vaikai (6–12 metų), 15 (penkiolika) jaunuolių (12–21 metų) ir vienas (1) suaugusysis, kuriems diagnozuota cistinozė ir kurių inkstų funkcija iš prigimties sutrikusi, t. y. apskaičiuotas glomerulų filtracijos greitis (GFG) (koreguotas pagal kūno paviršiaus plotą) – > 30 ml/minute/1,73 m². Iš tų 43 (keturiasdešimt trijų) pacientų 2 (du) vienu tėvų vaikai pasitraukė iš tyrimo pirmo pereinamojo laikotarpio pabaigoje dėl iš anksto suplanuotos 1 (vieno) iš jų operacijos; 41 (keturiasdešimt vienas) pacientas dalyvavo visose tyrimo protokole numatytose procedūrose. Du (2) pacientai buvo išbraukti iš protokole numatytos analizės, nes gydymo greito atpalaidavimo cisteaminu laikotarpiu cistino koncentracija jų BKL pakilo virš 2 nmol hemicistino/mg baltymo. Trisdešimt devyni (39) pacientai buvo įtraukti į galutinę pagrindinę protokole numatytą veiksmingumo analizę.

Protokole numatyta populiacija (N=39)		
	Greito atpalaidavimo cisteamino bitartratas	PROCYSBI
Cistino koncentracija BKL (mažiausiųjų kvadratų vidurkis (MKV) ± standartinė paklaida (SP), nmol hemicistino/mg baltymo*)	0,44 ± 0,05	0,51 ± 0,05
Gydymo poveikis (MKV ± SP; 95,8 % pasikliautinis intervalas; p reikšmė)	0,08 ± 0,03; 0,01–0,15; <0,0001	

Visi pacientai, kurių duomenis galima įvertinti (numatyta gydyti (angl. ITT) populiacija) (N=41)		
	Greito atpalaidavimo cisteamino bitartratas	PROCYSBI
Cistino koncentracija BKL (MKV)± SP), nmol hemicistino/mg baltymo*	0,74 ± 0,14	0,53 ± 0,14
Gydymo poveikis (MKV ± SP; 95,8 % pasikliautinis intervalas; p reikšmė)	-0,21 ± 0,14; -0,48–0,06; <0,001	

* kai koncentracija nustatoma atliekant mišrų leukocitų tyrimą

Keturiasdešimt iš keturiasdešimt vieno (40/41) paciento, kurie užbaigė pagrindinį III fazės tyrimą, buvo įtraukti į perspektyvinį tyrimą su PROCYSBI, kuris buvo tęsiamas tol, kol juos gydantis gydytojas nebegalėjo jiems išrašyti PROCYSBI. Šiame tyrime cistino koncentracija BKL, kai koncentracija nustatoma atliekant mišrų leukocitų tyrimą, visada buvo maždaug optimaliai kontroliuojama ir neviršijo 1 nmol hemicistino/mg baltymo. Tyrimo populiacijos pacientų apskaičiuotasis glomerulų filtracijos greitis (aGFL) laikui bėgant nesikeitė.

5.2 Farmakokinetinės savybės

Absorbcija

Santykinis biologinis įsisavinamumas yra maždaug 125 %, lyginant su greito atpalaidavimo cisteaminu.

Suvalgius maisto likus 30 min. iki vartojant PROCYSBI ir praėjus 30 min. po to, vaisto absorbcija sumažėja (pirmu atveju ekspozicija sumažėja maždaug 35 %, antru – 16 % (nurijus visą kapsulę) arba 45 % (nurijus granules be kapsulės apvalkalo). Praėjus dviem valandoms nuo vaisto vartojimo suvalgytas maistas jokio poveikio PROCYSBI absorbcijai neturėjo.

Pasiskirstymas

Cisteamino *in vitro* junglumas su plazmos baltymais, visų pirma albuminu, yra maždaug 54 % ir nepriklauso nuo vaisto koncentracijos plazmoje terapinių dozių diapazone.

Biotransformacija

Ištyrus keturis pacientus, nustatyta, kad su šlapimu pašalinusio nepakitusio cisteamino kiekis svyravo nuo 0,3 % iki 1,7 % visos bendros paros dozės; didžioji dalis cisteamino iš organizmo pašalinama sulfato forma.

In vitro tyrimų duomenys leidžia manyti, kad cisteamino bitartratą metabolizuoja daugelis CYP fermentų, įskaitant CYP1A2, CYP2B6, CYP2C8, CYP2C9, CYP2C19, CYP2D6 ir CYP2E1. CYP2A6 ir CYP3A4 nedalyvavo metabolizuojant cisteamino bitartratą eksperimentinėmis sąlygomis.

Eliminacija

Cisteamino bitartrato galutinė pusėjimo trukmė yra maždaug 4 valandos.

In vitro cisteamino bitartratas neslopina CYP1A2, CYP2A6, CYP2B6, CYP2C8, CYP2C9, CYP2C19, CYP2D6, CYP2E1 ir CYP3A4.

In vitro cisteamino bitartratas yra P-gp ir OCT2 substratas, tačiau BCRP, OATP1B1, OATP1B3, OAT1, OAT3 ir OCT1 jo nemetabolizuoja. Cisteamino bitartratas nėra OAT1, OAT3 ir OCT2 inhibitorius.

Ypatingos populiacijos

Cisteamino bitartrato farmakokinetikos tyrimų su specialiujų populiacijų pacientais neatlikta.

5.3 Ikiklinikinių saugumo tyrimų duomenys

Leidiniuose paskelbtų cisteamino genotoksiškumo tyrimų duomenimis, cisteaminas sukelia išaugintų eukariotinių ląstelių chromosomų aberacijas. Specialių cisteamino tyrimų metu, atlikus *Ames* testą ir pelių mikrobranduolių testą, nei mutageninio, nei klastogeninio poveikio nenustatyta. Atlikus bakterijų reversinės mutacijos testą (vadinamąjį *Ames* testą) su cisteamino bitartratu, kuris naudojamas PROCYSBI, ir cisteamino bitartratu, mutageninio poveikio nenustatyta.

Atlikus poveikio reprodukcijai tyrimus, nustatyta, kad po 100 mg/kg kūno svorio per parą žiurkėms ir po 50 mg/kg kūno svorio per parą triušiams duodamas cisteaminas turi embriotoksinį ir fetotoksinį poveikį (sukelia rezorbciją ar poimplantacinę žūtį). Žiurkėms, kurioms organų genezės laikotarpiu buvo duodama po 100 mg cisteamino/kg kūno svorio per parą, pasireiškė teratogeninis poveikis.

Ši dozė atitinka žiurkėms skiriamą 0,6 g/m² paros dozę, kuri yra šiek tiek mažesnė, nei rekomenduojama klinikinė palaikomoji cisteamino dozė, t. y. 1,3 g/m² per parą. Naudojant 375 mg/kg paros dozę, kuria gydomų žiurkių kūno svorio augimas sulėtėjo, buvo nustatytas jų vaisingumo sumažėjimas. Taip pat naudojant tokią dozę, sulėtėjo žindomų palikuonių svorio augimas ir sumažėjo jų išgyvenamumas. Didelės cisteamino dozės kenkia laktuojančių patelių gebėjimui maitinti savo jauniklius. Vienkartinės vaisto dozės sumažina gyvūnų prolaktino sekreciją.

Cisteaminas sukėlė naujagimių žiurkių jauniklių kataraktą.

Naudojant dideles tiek geriamojo, tiek parenteriniu būdu naudojamo cisteamino dozes, žiurkėms ir pelėms (bet ne beždžionėms) išsivystė dvylikapirštės žarnos opaligė. Eksperimentiniu būdu naudojamas šis vaistas mažina somastatino koncentraciją kai kurių rūšių gyvūnų rūšių organizme. Kokią įtaką tai turi klinikiniam vaisto vartojimui (naudojimui), nežinoma.

Kancerogeninio poveikio tyrimų su skrandyje neiriomis kietomis cisteamino bitartrato kapsulėmis neatlikta.

6. FARMACINĖ INFORMACIJA

6.1 Pagalbinių medžiagų sąrašas

Kapsulės turinys:

Mikrokristalinė celiuliozė
Metakrilo rūgšties ir etilakrilato 1:1 kopolimeras
Hipromeliozė
Talkas
Trietilo citratas
Natrio laurilsulfatas

Kapsulės apvalkalas:

Želatina
Titano dioksidas (E171)
Indigokarminas (E132)

Spausdinimo rašalas:

Šelakas

Povidonas K-17
Titano dioksidas (E171)

6.2 Nesuderinamumas

Duomenys nebūtini.

6.3 Tinkamumo laikas

24 mėnesių
Tinkamumo laikas atidarius pakuotę: 30 dienų.

6.4 Specialios laikymo sąlygos

Laikyti šaldytuve (2 °C – 8 °C). Negalima užšaldyti.
Atidarius laikyti ne aukštesnėje kaip 25 °C temperatūroje.
Talpyklę laikyti sandariai, kad vaistinis preparatas būtų apsaugotas nuo šviesos ir drėgmės.

6.5 Talpyklės pobūdis ir jos turinys

PROCYSBI 25 mg kietoji kapsulė

50 ml baltas DTPE buteliukas su vaikų sunkiai atidaromu polipropileno uždoriu, kuriame yra 60 kapsulių ir vienas „du viename“ tipo sausiklio cilindras ir vienas deguonį absorbuojantis cilindras. Kiekviename buteliuke yra po du plastiko cilindrų, kurie naudojami kaip papildomos apsaugos nuo drėgmės ir oro priemonės. Naudodami buteliuką, palikite šiuos du cilindrų jame. Suvartojus vaistą, cilindrų galima išmesti kartu su buteliuku.

PROCYSBI 75 mg kietoji kapsulė

400 ml baltas DTPE buteliukas su vaikų sunkiai atidaromu polipropileno uždoriu, kuriame yra 250 kapsulių ir vienas „du viename“ tipo sausiklio cilindras ir du deguonį absorbuojantys cilindrai. Kiekviename buteliuke yra po tris plastiko cilindrų, kurie naudojami kaip papildomos apsaugos nuo drėgmės ir oro priemonės. Naudodami buteliuką, palikite šiuos tris cilindrų jame. Suvartojus vaistą, cilindrų galima išmesti kartu su buteliuku.

6.6 Specialios laikymo sąlygos

Specialių reikalavimų nėra.

7. REGISTRUOTOJAS

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

8. REGISTRACIJOS PAŽYMĖJIMO NUMERIS (-IAI)

PROCYSBI 25 mg kietoji kapsulė
EU/1/13/861/001

PROCYSBI 75 mg kietoji kapsulė
EU/1/13/861/002

9. REGISTRAVIMO / PERREGISTRAVIMO DATA

Registravimo data 2013 m. rugsėjo 06 d.

Paskutinio perregistravimo data 2018 m. liepos 26 d.

10. TEKSTO PERŽIŪROS DATA

Išsami informacija apie šį vaistinį preparatą pateikiama Europos vaistų agentūros tinklalapyje <http://www.ema.europa.eu/>.

II PRIEDAS

- A. GAMINTOJAS, ATSAKINGAS UŽ SERIJŲ IŠLEIDIMĄ**
- B. TIEKIMO IR VARTOJIMO SĄLYGOS AR APRIBOJIMAI**
- C. KITOS SĄLYGOS IR REIKALAVIMAI REGISTRUOTOJUI**
- D. SĄLYGOS AR APRIBOJIMAI SAUGIAM IR VEIKSMINGAM VAISTINIO PREPARATO VARTOJIMUI UŽTIKRINTI**

A. GAMINTOJAS, ATSAKINGAS UŽ SERIJŲ IŠLEIDIMĄ

Gamintojo, atsakingo už serijų išleidimą, pavadinimas ir adresas

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

B. TIEKIMO IR VARTOJIMO SĄLYGOS AR APRIBOJIMAI

Riboto išrašymo receptinis vaistinis preparatas (žr. I priedo [preparato charakteristikų santraukos] 4.2 skyrių).

C. KITOS SĄLYGOS IR REIKALAVIMAI REGISTRUOTOJUI

- **Periodiškai atnaujinami saugumo protokolai**

Šio vaistinio preparato periodiškai atnaujinamo saugumo protokolo pateikimo reikalavimai išdėstyti Direktyvos 2001/83/EB 107c straipsnio 7 dalyje numatyta Sąjungos referencinių datų sąrašė (EURD sąrašė), kuris skelbiamas Europos vaistų tinklalapyje.

D. SĄLYGOS AR APRIBOJIMAI, ŠKIRTI SAUGIAM IR VEIKSMINGAM VAISTINIO PREPARATO VARTOJIMUI UŽTIKRINTI

- **Rizikos valdymo planas (RVP)**

Registruotojas atlieka reikalaujamą farmakologinio budrumo veiklą ir veiksmus, kurie išsamiai aprašyti registravimo bylos 1.8.2 modulyje pateiktame RVP ir suderintose tolesnėse jo versijose.

Atnaujintas rizikos valdymo planas turi būti pateiktas:

- pareikalavus Europos vaistų agentūrai;
- kai keičiama rizikos valdymo sistema, ypač gavus naujos informacijos, kuri gali lemti didelį naudos ir rizikos santykio pokytį arba pasiekus svarbų (farmakologinio budrumo ar rizikos mažinimo) etapą.

- **Papildomos rizikos mažinimo priemonės**

Prieš pateikdamas vaistą rinkai, registruotojas privalo parengti visiems gydytojams, kurie galbūt išrašys PROCYSBI savo pacientams, skirtą šviečiamosios medžiagos paketą.

Šviečiamosios medžiagos paketo paskirtis – geriau informuoti apie svarbią nustatytą ir galimą riziką, taip pat tinkamą pacientų atranką ir būtinybę titruoti dozę ir stebėti pacientus.

Gydytojui skirtame šviečiamosios medžiagos pakete turi būti kontrolinis saugumo sąrašas, preparato charakteristikų santrauka ir pakuotės lapelis.

Kontroliniame saugumo sąrašė turi būti pabrėžiami šie dalykai:

- Teratogeniškumo pavojus ir atitinkamos rekomendacijos dėl rizikos mažinimo:
 - vaisingo amžiaus moteris reikia informuoti apie teratogeniškumo pavojų;
 - prieš pradėdant gydymą, reikia patvirtinti, kad vaisingo amžiaus moteris ne nėščios;
 - vaisingo amžiaus moterims reikia patarti gydymo laikotarpiu naudoti tinkamą kontracepcijos metodą;
 - vaisingo amžiaus moteris reikia informuoti, kad pastojusios gydymo laikotarpiu jos turi įspėti apie tai jas gydantį gydytoją.

- Fibrozinės kolonopatijos pavojus ir atitinkamos rekomendacijos dėl rizikos mažinimo:
 - pacientus reikia informuoti apie galimą fibrozinės kolonopatijos pavojų;
 - pacientus reikia informuoti apie fibrozinės kolonopatijos požymius ir simptomus bei nurodyti, šiems požymiams ar simptomams pasireiškus, įspėti apie tai juos gydantį gydytoją.
- Rekomendacijos dėl tinkamos pacientų atrankos ir dozės titravimo.
- Būtinybė tikrinti cistino koncentraciją baltosiose kraujo ląstelėse, visų kraujo ląstelių skaičių ir stebėti kepenų veiklą.
- Būtinybė reguliariai apžiūrėti odą ir prireikus atlikti rentgenografinius kaulų tyrimus.
- Būtinybė informuoti pacientus apie:
 - vartojimo metodą ir vaisto vartojimo laiką;
 - būtinybę kreiptis į juos gydantį gydytoją:
 - ✓ iškilus problemų dėl odos arba pastebėjus jos pokyčių;
 - ✓ sutrikus įprastam tuštinimosi režimui;
 - ✓ pasireiškus letargijai, mieguistumui, depresijai, traukuliams;
 - ✓ įtariant nėštumą.

Prieš platindamas šviečiamosios medžiagos paketą, registruotojas privalo suderinti šviečiamosios medžiagos turinį ir formą bei komunikacijos planą su nacionaline kompetentinga institucija.

III PRIEDAS
ŽENKLINIMAS IR PAKUOTĖS LAPELIS

A. ŽENKLINIMAS

INFORMACIJA ANT IŠORINĖS PAKUOTĖS

IŠORINĖ DĖŽUTĖ

1. VAISTINIO PREPARATO PAVADINIMAS

PROCYSBI 25 mg skrandyje neirios kietosios kapsulės
cisteaminas

2. VEIKLIOJI (-IOS) MEDŽIAGA (-OS) IR JOS (-Ų) KIEKIS (-IAI)

Kiekvienoje kapsulėje yra 25 mg cisteamino (merkaptamino bitartrato pavidalu).

3. PAGALBINIŲ MEDŽIAGŲ SĄRAŠAS

4. FARMACINĖ FORMA IR KIEKIS PAKUOTĖJE

Skrandyje neiri kietoji kapsulė

60 kapsulių

5. VARTOJIMO METODAS IR BŪDAS (-AI)

Prieš vartojimą perskaitykite pakuotės lapelį.
Vartoti per burną.

6. SPECIALUS ĮSPĖJIMAS, KAD VAISTINĮ PREPARATĄ BŪTINA LAIKYTI VAIKAMS NEPASTEBIMOJE IR NEPASIEKIAMOJE VIETOJE

Laikyti vaikams nepastebimoje ir nepasiekiamoje vietoje.

7. KITAS (-I) SPECIALUS (-ŪS) ĮSPĖJIMAS (-AI) (JEI REIKIA)

8. TINKAMUMO LAIKAS

Tinka iki

Atplėšus sandarinamąjį folijos dangtelį, išmesti po 30 dienų.

9. SPECIALIOS LAIKYMO SĄLYGOS

Laikyti šaldytuve. Negalima užšaldyti.
Atidarius laikyti ne aukštesnėje kaip 25 °C temperatūroje.
Talpyklę laikyti sandarią, kad vaistas būtų apsaugotas nuo šviesos ir drėgmės.

10. SPECIALIOS ATSARGUMO PRIEMONĖS DĖL NESUVARTOTO VAISTINIO PREPARATO AR JO ATLIEKŲ TVARKYMO (JEI REIKIA)

11. REGISTRUOTOJO PAVADINIMAS IR ADRESAS

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

12. REGISTRACIJOS PAŽYMĖJIMO NUMERIS (-IAI)

EU/1/13/861/001

13. SERIJOS NUMERIS

Lot

14. PARDAVIMO (IŠDAVIMO) TVARKA

15. VARTOJIMO INSTRUKCIJA

16. INFORMACIJA BRAILIO RAŠTU

PROCYSBI 25 mg

17. UNIKALUS IDENTIFIKATORIUS – 2D BRŪKŠNINIS KODAS

2D brūkšninis kodas su nurodytu unikaliu identifikatoriumi.

18. UNIKALUS IDENTIFIKATORIUS – ŽMONĖMS SUPRANTAMI DUOMENYS

PC:
SN:
NN:

INFORMACIJA ANT IŠORINĖS PAKUOTĖS

IŠORINĖ DĖŽUTĖ

1. VAISTINIO PREPARATO PAVADINIMAS

PROCYSBI 75 mg skrandyje neirios kietosios kapsulės
cisteaminas

2. VEIKLIOJI (-IOS) MEDŽIAGA (-OS) IR JOS (-Ų) KIEKIS (-IAI)

Kiekvienoje kapsulėje yra 75 mg cisteamino (merkaptamino bitartrato pavidalu).

3. PAGALBINIŲ MEDŽIAGŲ SĄRAŠAS

4. FARMACINĖ FORMA IR KIEKIS PAKUOTĖJE

Skrandyje neiri kietoji kapsulė

250 kapsulių

5. VARTOJIMO METODAS IR BŪDAS (-AI)

Prieš vartojimą perskaitykite pakuotės lapelį.
Vartoti per burną.

6. SPECIALUS ĮSPĖJIMAS, KAD VAISTINĮ PREPARATĄ BŪTINA LAIKYTI VAIKAMS NEPASTEBIMOJE IR NEPASIEKIAMOJE VIETOJE

Laikyti vaikams nepastebimoje ir nepasiekiamoje vietoje.

7. KITAS (-I) SPECIALUS (-ŪS) ĮSPĖJIMAS (-AI) (JEI REIKIA)

8. TINKAMUMO LAIKAS

Tinka iki

Atplėšus sandarinamąjį folijos dangtelį, išmesti po 30 dienų.

9. SPECIALIOS LAIKYMO SĄLYGOS

Laikyti šaldytuve. Negalima užšaldyti.
Atidarius laikyti ne aukštesnėje kaip 25 °C temperatūroje.
Talpyklę laikyti sandarią, kad vaistas būtų apsaugotas nuo šviesos ir drėgmės.

10. SPECIALIOS ATSARGUMO PRIEMONĖS DĖL NESUVARTOTO VAISTINIO PREPARATO AR JO ATLIEKŲ TVARKYMO (JEI REIKIA)

11. REGISTRUOTOJO PAVADINIMAS IR ADRESAS

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

12. REGISTRACIJOS PAŽYMĖJIMO NUMERIS (-IAI)

EU/1/13/861/002

13. SERIJOS NUMERIS

Lot

14. PARDAVIMO (IŠDAVIMO) TVARKA

15. VARTOJIMO INSTRUKCIJA

16. INFORMACIJA BRAILIO RAŠTU

PROCYSBI 75 mg

17. UNIKALUS IDENTIFIKATORIUS – 2D BRŪKŠNINIS KODAS

2D brūkšninis kodas su nurodytu unikaliu identifikatoriumi.

18. UNIKALUS IDENTIFIKATORIUS – ŽMONĖMS SUPRANTAMI DUOMENYS

PC:
SN:
NN:

INFORMACIJA ANT VIDINĖS PAKUOTĖS

BUTELIUKAS

1. VAISTINIO PREPARATO PAVADINIMAS

PROCYSBI 25 mg skrandyje neiros kietosios kapsulės
cisteaminas

2. VEIKLIOJI (-IOS) MEDŽIAGA (-OS) IR JOS (-Ų) KIEKIS (-IAI)

Kiekvienoje kapsulėje yra 25 mg cisteamino (merkaptamino bitartrato pavidalu).

3. PAGALBINIŲ MEDŽIAGŲ SĄRAŠAS

4. FARMACINĖ FORMA IR KIEKIS PAKUOTĖJE

Skrandyje neiri kietoji kapsulė

60 kapsulių

5. VARTOJIMO METODAS IR BŪDAS (-AI)

Prieš vartojimą perskaitykite pakuotės lapelį.
Vartoti per burną.

6. SPECIALUS ĮSPĖJIMAS, KAD VAISTINĮ PREPARATĄ BŪTINA LAIKYTI VAIKAMS NEPASTEBIMOJE IR NEPASIEKIAMOJE VIETOJE

Laikyti vaikams nepastebimoje ir nepasiekiamoje vietoje.

7. KITAS (-I) SPECIALUS (-ŪS) ĮSPĖJIMAS (-AI) (JEI REIKIA)

8. TINKAMUMO LAIKAS

Tinka iki

Atplėšus sandarinamąjį folijos dangtelį, išmesti po 30 dienų.

Atidarymo data:

Išmetimo data:

9. SPECIALIOS LAIKYMO SĄLYGOS

Laikyti šaldytuve. Negalima užšaldyti.

Atidarius laikyti ne aukštesnėje kaip 25 °C temperatūroje.

Talpyklę laikyti sandariai, kad vaistas būtų apsaugotas nuo šviesos ir drėgmės.

10. SPECIALIOS ATSARGUMO PRIEMONĖS DĖL NESUVARTOTO VAISTINIO PREPARATO AR JO ATLIEKŲ TVARKYMO (JEI REIKIA)

11. REGISTRUOTOJO PAVADINIMAS IR ADRESAS

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

12. REGISTRACIJOS PAŽYMĖJIMO NUMERIS (-IAI)

EU/1/13/861/001

13. SERIJOS NUMERIS

Lot

14. PARDAVIMO (IŠDAVIMO) TVARKA

15. VARTOJIMO INSTRUKCIJA

16. INFORMACIJA BRAILIO RAŠTU

17. UNIKALUS IDENTIFIKATORIUS – 2D BRŪKŠNINIS KODAS

2D brūkšninis kodas su nurodytu unikaliu identifikatoriumi.

18. UNIKALUS IDENTIFIKATORIUS – ŽMONĖMS SUPRANTAMI DUOMENYS

PC:
SN:
NN:

INFORMACIJA ANT VIDINĖS PAKUOTĖS

BUTELIUKAS

1. VAISTINIO PREPARATO PAVADINIMAS

PROCYSBI 75 mg skrandyje neiros kietosios kapsulės
cisteaminas

2. VEIKLIOJI (-IOS) MEDŽIAGA (-OS) IR JOS (-Ų) KIEKIS (-IAI)

Kiekvienoje kapsulėje yra 75 mg cisteamino (merkaptamino bitartrato pavidalu).

3. PAGALBINIŲ MEDŽIAGŲ SĄRAŠAS

4. FARMACINĖ FORMA IR KIEKIS PAKUOTĖJE

Skrandyje neiri kietoji kapsulė

250 kapsulių

5. VARTOJIMO METODAS IR BŪDAS (-AI)

Prieš vartojimą perskaitykite pakuotės lapelį.
Vartoti per burną.

6. SPECIALUS ĮSPĖJIMAS, KAD VAISTINĮ PREPARATĄ BŪTINA LAIKYTI VAIKAMS NEPASTEBIMOJE IR NEPASIEKIAMOJE VIETOJE

Laikyti vaikams nepastebimoje ir nepasiekiamoje vietoje.

7. KITAS (-I) SPECIALUS (-ŪS) ĮSPĖJIMAS (-AI) (JEI REIKIA)

8. TINKAMUMO LAIKAS

Tinka iki

Atplėšus sandarinamąjį folijos dangtelį, išmesti po 30 dienų.

Atidarymo data:

Išmetimo data:

9. SPECIALIOS LAIKYMO SĄLYGOS

Laikyti šaldytuve. Negalima užšaldyti.

Atidarius laikyti ne aukštesnėje kaip 25 °C temperatūroje.

Talpyklę laikyti sandariai, kad vaistas būtų apsaugotas nuo šviesos ir drėgmės.

10. SPECIALIOS ATSARGUMO PRIEMONĖS DĖL NESUVARTOTO VAISTINIO PREPARATO AR JO ATLIEKŲ TVARKYMO (JEI REIKIA)

11. REGISTRUOTOJO PAVADINIMAS IR ADRESAS

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

12. REGISTRACIJOS PAŽYMĖJIMO NUMERIS (-IAI)

EU/1/13/861/002

13. SERIJOS NUMERIS

Lot

14. PARDAVIMO (IŠDAVIMO) TVARKA

15. VARTOJIMO INSTRUKCIJA

16. INFORMACIJA BRAILIO RAŠTU

17. UNIKALUS IDENTIFIKATORIUS – 2D BRŪKŠNINIS KODAS

2D brūkšninis kodas su nurodytu unikaliu identifikatoriumi.

18. UNIKALUS IDENTIFIKATORIUS – ŽMONĖMS SUPRANTAMI DUOMENYS

PC:
SN:
NN:

B. PAKUOTĖS LAPELIS

Pakuotės lapelis: informacija vartotojui

PROCYSBI 25 mg skrandyje neirios kietosios kapsulės PROCYSBI 75 mg skrandyje neirios kietosios kapsulės

Cisteaminas (merkaptamino bitartratas)

Atidžiai perskaitykite visą šį lapelį, prieš pradėdami vartoti vaistą, nes jame pateikiama Jums svarbi informacija.

- Neišmeskite šio lapelio, nes vėl gali prireikti jį perskaityti.
- Jeigu kiltų daugiau klausimų, kreipkitės į gydytoją arba vaistininką.
- Šis vaistas skirtas tik Jums, todėl kitiems žmonėms jo duoti negalima. Vaistas gali jiems pakenkti (net tiems, kurių ligos požymiai yra tokie patys kaip Jūsų).
- Jeigu pasireiškė šalutinis poveikis (net jeigu jis šiame lapelyje nenurodytas), kreipkitės į gydytoją arba vaistininką. Žr. 4 skyrių.

Apie ką rašoma šiame lapelyje?

1. Kas yra PROCYSBI ir kam jis vartojamas
2. Kas žinotina prieš vartojant PROCYSBI
3. Kaip vartoti PROCYSBI
4. Galimas šalutinis poveikis
5. Kaip laikyti PROCYSBI
6. Pakuotės turinys ir kita informacija

1. Kas yra PROCYSBI ir kam jis vartojamas

PROCYSBI sudėtyje yra veikliosios medžiagos cisteamino (dar vadinamo merkaptaminu), juo gydomi nefropatine cistinoze sergantys vaikai ir suaugusieji. Cistinozė – tai liga, kuri paveikia kūno funkcijas: sergant šia liga, įvairiuose paciento kūno organuose, kaip antai inkstuose, akyse, raumenyse, kasoje ir galvos smegenyse patologiškai kaupiasi aminorūgštis cistinas. Cistino sankaupos kenkia inkstams ir sukelia itin didelio gliukozės, baltymų ir elektrolitų kiekio išsiskyrimą. Skirtingame amžiuje pažeidžiami skirtingi organai.

PROCYSBI yra vaistas, kuris reaguoja su cistinu ir mažina jo koncentraciją ląstelėse. Siekiant didžiausio poveikio, patvirtinus cistinozės diagnozę, gydymą pradėti nedelsiant.

2. Kas žinotina prieš vartojant PROCYSBI

PROCYSBI vartoti negalima

- jeigu yra alergija cisteaminui (dar vadinamam merkaptaminu) arba bet kuriai pagalbinei šio vaisto medžiagai (jos išvardytos 6 skyriuje);
- jeigu yra alergija penicilaminui;
- jeigu maitinate krūtimi.

Įspėjimai ir atsargumo priemonės

Pasitarkite su gydytoju arba vaistininku, prieš pradėdami vartoti PROCYSBI.

- Kadangi geriamasis cisteaminas nepadeda išvengti cistino kristalų nuosėdų akyse, turite toliau vartoti cisteamino akių lašus taip, kaip nurodė Jūsų gydytojas.
- Dėl pavojaus užspringti vaikams iki 6 metų negalima duoti visos cisteamino kapsulės (žr. 3 skyriaus „Kaip vartoti PROCYSBI“ poskyrį „Vartojimo metodas“).
- Didelėmis cisteamino dozėmis gydomiems pacientams gali išsivystyti sunkūs odos pažeidimai. Gydytojas reguliariai tikrins Jūsų kaulus ir odą ir prireikus sumažins vaisto dozę arba nutrauks gydymą (žr. 4 skyrių).

- Cisteaminą vartojantiems pacientams gali išsivystyti skrandžio ir žarnyno opaligė ir prasidėti šių organų kraujavimas (žr. 4 skyrių).
- Vartojant cisteaminą gali pasireikšti ir kiti žarnyno simptomai, įskaitant pykinimą, vėmimą, anoreksiją ir pilvo skausmą. Jiems pasireiškus, gydytojas gali pertraukti gydymą ir sumažinti Jums paskirtą vaisto dozę.
- Jeigu jaučiate neįprastus pilvo simptomus arba pastebėjote pilvo simptomų pokyčių, kreipkitės į savo gydytoją.
- Vartojant cisteaminą, gali pasireikšti tokie simptomai kaip traukuliai, nuovargis, mieguistumas, depresija ir galvos smegenų sutrikimai (encefalopatija). Jeigu Jums pasireikštų tokie simptomai, pasakykite apie tai savo gydytojui, kuris pakoreguos Jums paskirtą vaisto dozę.
- Vartojant cisteaminą, gali atsirasti kepenų veiklos nukrypimų nuo normos arba sumažėti baltųjų kraujo ląstelių skaičius (išsivystyti leukopenija). Jūsų gydytojas reguliariai tikrins kraujo ląstelių skaičių Jūsų kraujyje ir stebės Jūsų kepenų veiklą.
- Jūsų gydytojas stebės, ar Jums neišsivystė su gydymu cisteaminu susijusi gerybinė intrakranijinė hipertenzija (arba padidėjęs intrakranijinis spaudimas) ir (arba) regos nervo disko paburkimas. Jūsų akys bus nuolat tikrinamos, siekiant nustatyti šią ligą, nes anksti pradėjus gydymą, galima užkirsti kelią regėjimo praradimui.

Kiti vaistai ir PROCYSBI

Jeigu vartojate ar neseniai vartojote kitų vaistų arba dėl to nesate tikri, apie tai pasakykite gydytojui arba vaistininkui. Jeigu Jūsų gydytojas išrašytų Jums bikarbonato preparatą, nevartokite jo vienu metu su PROCYSBI – bikarbonatą vartokite likus ne mažiau kaip valandai iki išgeriant šio vaisto arba praėjus bent valandai nuo jo išgėrimo.

PROCYSBI vartojimas su maistu ir gėrimais

Ne mažiau kaip 1 valandą prieš PROCYSBI vartojimą ir 1 valandą po jo stenkitės vengti maisto, kuriame gausu riebalų ar baltymų, ir bet kokio maisto ar skysčių, kurie galėtų sumažinti Jūsų skrandžio rūgštingumą, tokių kaip pienas ar jogurtas. Jeigu tai neįmanoma, per valandą prieš vartojant PROCYSBI arba valandą po šio vaisto galima suvalgyti nedidelį kiekį (maždaug 100 gramų) maisto (geriausia angliavandenių, pvz., duonos, makaronų, vaisių).

Išgerkite kapsulę užsigerdami rūgščiu gėrimu (pvz., apelsinų ar kitomis rūgščiomis sultimis) arba vandeniu. Dėl vartojimo vaikams ir pacientams, kuriems sunku vaistą nuryti, žr. 3 skyriaus „Kaip vartoti PROCYSBI“ poskyrį „Vartojimo metodas“.

Nėštumas ir žindymo laikotarpis

Jeigu esate nėščia, žindote kūdikį, manote, kad galbūt esate nėščia arba planuojate pastoti, prieš vartodama šį vaistą pasitarkite su gydytoju arba vaistininku.

Jeigu esate nėščia, vartoti šio vaisto negalite, ypač pirmą nėštumo trimestrą. Jeigu planuojate pastoti arba pastojote, nedelsdama kreipkitės į savo gydytoją dėl terapijos šiuo vaistu nutraukimo, nes tolesnis gydymas gali pakenkti negimusiam kūdikiui.

Jeigu žindote, šio vaisto vartoti negalite (žr. „PROCYSBI vartoti negalima“ 2 skyriuje).

Vairavimas ir mechanizmų valdymas

Šis vaistas gali sukelti lengvą mieguistumą. Gydymo pradžioje reikia vengti vairuoti, valdyti mechanizmus ar dalyvauti kitoje pavojingoje veikloje, kol sužinosite, kaip šis vaistas jus veikia.

PROCYSBI sudėtyje yra natrio

Šio vaisto dozėje yra mažiau kaip 1 mmol (23 mg) natrio, t. y. jis beveik neturi reikšmės.

3. Kaip vartoti PROCYSBI

Visada vartokite šį vaistą tiksliai kaip nurodė gydytojas arba vaistininkas. Jeigu abejojate, kreipkitės į gydytoją arba vaistininką.

Jums ar Jūsų vaikui rekomenduojama dozė priklausys nuo Jūsų arba Jūsų vaiko amžiaus ir svorio. Tikslinė palaikomoji dozė yra 1,3 g/m² kūno paviršiaus ploto per parą.

Vartojimo tvarkaraštis

Vartoti šį vaistą reikia du kartus per parą, kas 12 valandų. Siekdami kuo didesnės šio vaisto naudos, bent valandą iki vartodami PROCYSBI ir valandą po to pacientai negali valgyti ir vartoti pieno produktų. Jeigu tai neįmanoma, per valandą prieš vartojant PROCYSBI arba valandą po to galima suvalgyti nedidelį kiekį (maždaug 100 gramų) maisto (geriausia angliavandenių, pvz., duonos, makaronų, vaisių).

Svarbu ilgai vartoti PROCYSBI nuosekliai.

Nedidinkite ir nemažinkite vaisto dozės be gydytojo pritarimo.

Bendra įprastinė paros dozė neturi viršyti 1,95 g/m².

Gydymo trukmė

Gydymą PROCYSBI reikia tęsti visą gyvenimą, vadovaujantis gydytojo nurodymais.

Vartojimo metodas

Šį vaistą galima vartoti tik per burną.

Kad PROCYSBI poveikis būtų tinkamas:

- Nurykite nepažeistą kapsulę užsigėrdami rūgščiu gėrimu (pvz., apelsinų ar kitomis rūgščiomis sultimis) arba vandeniu. Netrinkite arba nekramtykite kapsulių arba jų turinio. Skrandyje neirių kietųjų kapsulių neduokite vaikams iki 6 metų, nes jie gali nesugebėti jų nuryti ir užspringti. Pacientams, kurie negali nuryti visos kapsulės, skrandyje neirią kietąją kapsulę galima išardyti ir jos turinį suberti ant maisto (kaip antai obuolių tyrės ar uogienės) arba įmaišyti į rūgštų gėrimą (pvz., apelsinų ar bet kokias rūgščias sultis) arba vandenį. Išsamių nurodymų kreipkitės į savo vaiko gydytoją.
- Taikant gydymą, be cisteamino, Jums gali būti paskirtas vienas arba keli papildai, kuriais kompensuojami svarbūs elektrolitai, kurių netenkama per inkstus. Svarbu, kad šiuos papildus vartotumėte tiksliai taip, kaip nurodyta. Praleidus kelias papildų dozes arba pajutus silpnumą ar mieguistumą, kreipkitės nurodymų į savo gydytoją.
- Norint nustatyti tinkamą PROCYSBI dozę, būtina nuolat atlikti kraujo tyrimus cistino kiekiui baltosiose kraujo ląstelėse ir (arba) cisteamino koncentracijai kraujyje nustatyti. Jūs arba Jūsų gydytojas turi pasirūpinti, kad šie kraujo tyrimai būtų atliekami. Šie tyrimai turi būti atliekami praėjus 12,5 val. nuo vakarinės vaisto dozės suvartojimo, t. y. 30 min. po to, kai suvartojama kito ryto vaisto dozė. Nustatyti tinkamas papildų dozes Jums arba Jūsų gydytojui padės reguliarūs kraujo ir šlapimo tyrimai, skirti svarbių elektrolitų koncentracijai organizme nustatyti.

Ką daryti pavartojus per didelę PROCYSBI dozę

Pavartojus per didelę PROCYSBI dozę, reikia nedelsiant kreipkis į savo gydytoją arba ligoninės greitosios pagalbos skyrių. Jūs galite pasijusti apsnūdęs.

Pamiršus pavartoti PROCYSBI

Jeigu laiku neišgėrėte vaisto dozės, praleistą dozę reikia išgerti kuo greičiau. Tačiau, jeigu iki kitos dozės vartojimo laiko liko ne daugiau kaip 4 valandos, laiku neišgertą dozę praleiskite ir toliau laikykitės įprasto dozavimo tvarkaraščio.

Negalima vartoti dvigubos dozės norint kompensuoti praleistą dozę.

Jeigu kiltų daugiau klausimų dėl šio vaisto vartojimo, kreipkitės į gydytoją arba vaistininką.

4. Galimas šalutinis poveikis

Šis vaistas, kaip ir visi kiti, gali sukelti šalutinį poveikį, nors jis pasireiškia ne visiems žmonėms.

Jeigu Jums pasireikštų bent vienas iš toliau nurodytų šalutinių reiškinių, nedelsdami pasakykite apie tai savo gydytojui arba slaugytojui – Jums gali prireikti skubios medicininės pagalbos:

- sunki alerginė reakcija (nedažna). Kreipkitės skubios medicininės pagalbos, jeigu Jums pasireikštų bent vienas iš šių alerginės reakcijos požymių: dilgėlinė, sunkus kvėpavimas, veido, lūpų, liežuvio ar gerklės tinimas.

Jei Jums pasireikštų bent vienas iš toliau nurodytų šalutinių reiškinių, nedelsdami kreipkitės į savo gydytoją. Kadangi kai kurie iš šių šalutinių reiškinių sukelia rimtas pasekmes, paprašykite, kad gydytojas paaiškintų, kokie yra apie juos įspėjantys ženklai.

Dažnas šalutinis poveikis (gali pasireikšti ne daugiau kaip 1 žmogui iš 10).

- Išbėrimas. Jeigu Jus išbėrė, nedelsdamas (-a) pasakykite apie tai gydytojui. Gydyimą PROCYSBI gali tekti laikinai nutraukti, kol išbėrimas praeis. Jeigu išbėrimas stiprus, gydytojas gali nutraukti gydymą cisteaminu.
- Kraujo tyrimų, pagal kuriuos vertinama kepenų veikla, rezultatų nukrypimai nuo normos. Gydytojas nuolat tikrins šiuos Jūsų kraujo tyrimų rezultatus.

Nedažnas šalutinis poveikis (gali pasireikšti ne daugiau kaip 1 žmogui iš 100):

- Odos pakitimai, kaulų pakitimai ir sąnarių problemos. Gydymas didelėmis cisteamino dozėmis gali sukelti odos pažeidimus. Prie tokių reiškinių priskiriamos strijos (panašios į odos įsitempimo žymes), kaulų sužeidimai (kaip antai lūžiai), kaulų deformacijos ir sąnarių problemos. Vartodami šį vaistą, nuolat apžiūrėkite savo odą. Pastebėję pokyčių, praneškite apie tai savo gydytojui. Gydytojas nuolat stebės Jus dėl šių problemų.
- Sumažėjęs baltųjų kraujo ląstelių skaičius. Gydytojas nuolat tikrins šiuos Jūsų kraujo tyrimų rezultatus.
- Centrinės nervų sistemos simptomai. Kai kuriems cisteaminą vartojusiems pacientams pasireiškė traukuliai, depresija arba jie pasijuto neįprastai mieguisti (itin stiprus mieguistumas). Jeigu Jums pasireikštų šie simptomai, pasakykite tai savo gydytojui.
- Skrandžio ir žarnyno (virškinimo trakto) sutrikimai. Cisteaminą vartojusiems pacientams išsivystė opaligė ir pasireiškė kraujavimas. Jei Jums pasireikštų pilvo skausmas, pykinimas, vėmimas, apetito sumažėjimas arba pradėtumėte vemti krauju, nedelsdami pasakykite tai savo gydytojui.
- Tarp vartojančiųjų cisteaminą užregistruota gerybinė intrakranijinė hipertenzijos, dar vadinamos intrakranijiniu spaudimu, atvejų. Tai yra liga, kai galvos smegenis supančiuose audiniuose susidaro didelis spaudimas. Nedelsdami pasakykite savo gydytojui, jeigu vartojant PROCYSBI, Jums pasireikštų bent vienas iš šių simptomų: galvos skausmas, gaudesys arba į švilpimą panašus garsas ausyse, galvos sukimasis, pykinimas, dvejinimasis akyse, miglotas regėjimas, apakimas, skausmas už akies arba skausmas judinant akis. Gydytojas nuolat tikrins jūsų akis, kad galėtų kuo anksčiau nustatyti ir pradėti gydyti šį sutrikimą. Tai padės sumažinti apakimo tikimybę.

Kiti toliau išvardyti šalutiniai reiškiniai pateikiami kartu nurodant apskaičiuotą jų galimą dažnį vartojant PROCYSBI.

Labai dažnas šalutinis poveikis (gali pasireikšti daugiau kaip 1 žmogui iš 10):

- viduriavimas,
- karščiavimas,
- mieguistumas.

Dažnas šalutinis poveikis:

- nemalonus burnos ir kūno kvapas,

- rėmuo,
- nuovargis.

Nedažnas šalutinis poveikis:

- kojų skausmas;
- skoliozė (stuburo išlinkimas į šoną),
- kaulų trapumas,
- plaukų spalvos pokyčiai,
- traukuliai,
- nervingumas,
- haliucinacijos,
- poveikis inkstams, kuris pasireiškia galūnių patinimu ir svorio padidėjimu.

Pranešimas apie šalutinį poveikį

Jeigu pasireiškė šalutinis poveikis, įskaitant šiame lapelyje nenurodytą, pasakykite gydytojui arba vaistininkui. Apie šalutinį poveikį taip pat galite pranešti tiesiogiai naudodamiesi [V priede](#) nurodyta nacionaline pranešimo sistema. Pranešdami apie šalutinį poveikį galite mums padėti gauti daugiau informacijos apie šio vaisto saugumą.

5. Kaip laikyti PROCYSBI

Šį vaistą laikykite vaikams nepastebimoje ir nepasiekiamoje vietoje.

Ant dėžutės ir buteliuko po „Tinka iki“ nurodytam tinkamumo laikui pasibaigus, šio vaisto vartoti negalima. Vaistas tinkamas vartoti iki paskutinės nurodyto mėnesio dienos.

Nevartokite šio vaisto, jeigu sandarinamasis folijos dangtelis buvo atidarytas daugiau kaip 30 dienų. Išmeskite atidarytą buteliuką ir vartokite vaistus iš naujo buteliuko.

Laikyti šaldytuve (2 °C – 8 °C). Negalima užšaldyti. Atidarius laikyti ne aukštesnėje kaip 25 °C temperatūroje. Talpyklę laikyti sandarią, kad vaistas būtų apsaugotas nuo šviesos ir drėgmės.

Vaistų negalima išmesti į kanalizaciją. Kaip išmesti nereikalingus vaistus, klauskite vaistininko. Šios priemonės padės apsaugoti aplinką.

6. Pakuotės turinys ir kita informacija

PROCYSBI sudėtis

- Veiklioji medžiaga yra cisteaminas (merkaptamino bitartrato pavidalu). Kiekvienoje skrandyje neirioje kietojoje kapsulėje yra 25 mg arba 75 mg cisteamino.
- Pagalbinės medžiagos yra:
 - kapsulėse – mikrokristalinė celiuliozė, metakrilo rūgšties ir etilakrilato 1:1 kopolimeras, hipromeliozė, talkas, trietilo citratas, natrio laurilsulfatas;
 - kapsulės apvalkale – želatina, titano dioksidas (E171), indigokarminas (E132);
 - spausdinimo rašale – šelakas, povidonas (K-17), titano dioksidas (E171).

PROCYSBI išvaizda ir kiekis pakuotėje

- PROCYSBI 25 mg yra mėlynos skrandyje neirios kietosios kapsulės. Ant melsvo gaubtelio baltu rašalu atspausdintas logotipas „PRO“, o ant melsvo korpuso baltu rašalu atspausdintas užrašas „25 mg“. Baltame plastiko buteliuke yra 60 kapsulių. Uždengta vaikų sunkiai atidaromu uždoriu ir sandarinamuoju folijos dangteliu. Kiekviename buteliuke yra po du plastiko cilindrus, kurie naudojami kaip papildomos apsaugos nuo drėgmės ir oro priemonės.

- PROCYSBI 75 mg yra mėlynos skrandyje neiros kietosios kapsulės. Ant tamsiai mėlyno gaubtelio baltu rašalu atspausdintas logotipas „PRO“, o ant melsvo korpuso baltu rašalu atspausdintas užrašas „75 mg“. Baltame plastiko buteliuke yra 250 kapsulių. Uždengta vaikų sunkiai atidaromu uždoriu ir sandarinamuoju folijos dangteliu. Kiekviename buteliuke yra po tris plastiko cilindrus, kurie naudojami kaip papildomos apsaugos nuo drėgmės ir oro priemonės.
- Naudodami buteliuką, palikite šiuos cilindrus jame. Suvartojus vaistą, cilindrus galima išmesti kartu su buteliuku.

Registruotojas

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

Gamintojas

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

Jeigu apie šį vaistą norite sužinoti daugiau, kreipkitės į vietinį registruotojo atstovą:

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

Chiesi Ltd
Tel: + 44 (0)161 488 5555

Šis pakuotės lapelis paskutinį kartą peržiūrėtas

Išsami informacija apie šį vaistą pateikiama Europos vaistų agentūros tinklalapyje
<http://www.ema.europa.eu>.