

I. MELLÉKLET
ALKALMAZÁSI ELŐÍRÁS

1. A GYÓGYSZER NEVE

Amversio 1 g belsőleges por

2. MINŐSÉGI ÉS MENNYISÉGI ÖSSZETÉTEL

1 g vízmentes betaint tartalmaz 1 g porban

3. GYÓGYSZERFORMA

Belsőleges por
Szabadon folyó fehér kristályos por

4. KLINIKAI JELLEMZŐK

4.1 Terápiás javallatok

Az Amversio az alábbi hiányállapotok, illetve defektusok következtében fennálló homociszteinuria kiegészítő kezelésére javallott:

- cisztationin-béta-szintáz-(CBS) hiány,
- 5,10-metilén-tetrahidrofolát-reduktáz-(MTHFR) hiány,
- kobalamin (cbl) kofaktor metabolizmus.

Az Amversio kiegészítő kezelésként alkalmazható egyéb terápiák, például B6-vitamin (piridoxin), B12-vitamin (kobalamin) és folát adásakor, illetve specifikus étrend mellett.

4.2 Adagolás és alkalmazás

Az Amversio-kezelést homociszteinuriás betegek kezelésében jártas orvos felügyelete mellett kell végezni.

Adagolás

Gyermekek és felnőttek

A készítmény ajánlott teljes napi adagja 100 mg/ttkg/nap, napi 2 adagban beadva. A dózist azonban egyénre szabva kell beállítani a homocisztein és a metionin plazmaszintje alapján. Néhány betegeknél 200 mg/ttkg/nap mennyiséget meghaladó adag volt szükség a terápiás cél eléréséhez. CBS-hiányban szenvedő betegek esetén dózisznöveléskor fokozott óvatossággal kell eljárni a hipermetioninémia kockázata miatt. Ezeknél a betegeknél a metioninszintet gondosan monitorozni kell.

Különleges populációk

Máj- és vesekárosodás

Veseelégtelenségben vagy nem alkoholos steatosis hepatitisban szenvedő betegeknél a vízmentes betain alkalmazása során szerzett tapasztalatok nem indokolják az Amversio adagolási rendjének módosítását.

A terápia monitorozása

A kezelés célja a plazma összhomocisztein szintjének 15 $\mu\text{mol/l}$ alatti vagy a lehető legalacsonyabb szinten tartása. Az egyensúlyi koncentrációra adott válasz általában egy hónapon belül következik be.

Az alkalmazás módja

Szájon át történő alkalmazás

Kinyitás előtt a tartályt óvatosan fel kell rázni. A mellékelt három adagolókanál 100 mg, 150 mg illetve 1 g vízmentes betain por kimérésére szolgál. A kiméréshez a tartályból vegyünk ki egy púpozott adagolókanálnyi port, majd a felesleg eltávolításához az adagolókanál felszínén húzzunk végig egy lapos tárgyat, például egy késpengét. Ezzel a következő adagokat kapjuk: zöld adagolókanál: 100 mg, kék adagolókanál: 150 mg és lila adagolókanál: 1 g vízmentes betain por.

A port vízhez, gyümölcslehez, tejhez, babatápszerhez vagy ételhez keverve kell bevenni, a teljes feloldódás után azonnal.

4.3 Ellenjavallatok

Hatóanyaggal szembeni túlérzékenység.

4.4 Különleges figyelmeztetések és az alkalmazással kapcsolatos óvintézkedések

CBS-hiányban szenvedő betegeknél a vízmentes betain-terápia során hipermetioninémiával járó súlyos agyi ödéma nem gyakori eseteiről számoltak be (lásd 4.8 pont). A kezelés megszakítását követően teljes gyógyulás következett be.

- A metionin plazmakoncentrációját 1000 $\mu\text{mol/l}$ alatt kell tartani. Ehhez a metionin plazmaszintjét a kezelés kezdetén, majd azt követően nagyjából évente, két évente ajánlott mérni. Ha a metionin koncentrációja a 700 $\mu\text{mol/l}$ -es első biztonsági küszöbérték fölé emelkedik, a beteget gyakrabban kell monitorozni, és ellenőrizni kell, hogy az előírt étrendet betartja-e. A metioninszint csökkentése érdekében mind az étrendbeli változtatásokat, mind az Amversio adagjának csökkentését vagy az Amversio-kezelés időszakos megszakítását is mérlegelni kell.
- Agyi ödémára utaló tünetek fellépése esetén (pl. hányással és/vagy látászavarral kísért reggeli fejfájás) ellenőrizni kell a metionin plazmaszintjét és az előírt étrend betartását, és az Amversio-kezelést meg kell szakítani.
- Amennyiben a kezelés visszaállítása után az agyi ödémára utaló tünetek újra jelentkeznek, a vízmentes betain-kezelést véglegesen fel kell függeszteni.

Az esetleges gyógyszerkölsönhatások veszélyének a minimálisra csökkentése érdekében a vízmentes betain és az aminosav-keverékek és/vagy a vigabatrint vagy GABA-analógokat tartalmazó gyógyszerek bevétele között (lásd 4.5 pont) 30 perces szünetet kell beiktatni.

4.5 Gyógyszerkölsönhatások és egyéb interakciók

Interakciós vizsgálatokat nem végeztek.

Az *in vitro* vizsgálatok adatai arra utalnak, hogy a vízmentes betain kölsönhatásba léphet az aminosav-keverékekkel és a vigabatrint vagy GABA-analógokat tartalmazó gyógyszerekkel.

4.6 Termékenység, terhesség és szoptatás

Terhesség

A korlátozott számban rendelkezésre álló adatok nem utalnak a vízmentes betainnak a terhességre vagy a magzat/újszülött egészségére gyakorolt káros hatására. Egyéb releváns epidemiológiai adat jelenleg nem áll rendelkezésre. Állatokkal nem végeztek reprodukciós vizsgálatokat. Terhesség alatt a vízmentes betain piridoxinnal, foláttal és antikoagulánsokkal történő együttadása, megfelelő étrend kíséretében és a plazma homocisztein-szint szoros monitorozása mellett, nem befolyásolja a terhesség kedvező kimenetelét az anya és a magzat számára. Ennek ellenére az Amversiot a terhesség ideje alatt nem szabad alkalmazni, csak akkor, ha egyértelműen szükséges.

Szoptatás

Nem ismert, hogy a vízmentes betain kiválasztódik-e a humán anyatejbe (bár metabolikus prekürzora, a kolin, magas koncentrációban van jelen az anyatejben). Adatok hiányában óvatosan kell eljárni, ha az Amversiot szoptató nőknek írják fel.

Termékenység

Nincsenek rendelkezésre álló adatok.

4.7 A készítmény hatásai a gépjárművezetéshez és a gépek kezeléséhez szükséges képességekre

Az Amversio nem, vagy csak elhanyagolható mértékben befolyásolja a gépjárművezetéshez és a gépek kezeléséhez szükséges képességeket.

4.8 Nemkívánatos hatások, mellékhatások

A biztonságossági profil összefoglalása

A vízmentes betain-kezelés mellett tapasztalt, főként az emésztőrendszert érintő mellékhatások általában véve nem tekinthetők súlyosnak. Az emésztőrendszeri panaszok, például hasmenés, glossitis, hányinger, gyomortáji diszkomfortérzés, hányás és fogproblémák előfordulása nem gyakori.

A kezelés során leggyakrabban jelentett mellékhatás a vér metionin szintjének emelkedése. A kezelés megszakítását követően teljes gyógyulás következett be (lásd 4.4 pont).

A mellékhatások táblázatos felsorolása

A bejelentett nemkívánatos hatások szervrendszerek szerint, a gyakorisági kategóriákon belül kerülnek megadásra.

A gyakorisági kategóriák a következők: nagyon gyakori ($\geq 1/10$), gyakori ($\geq 1/100 - < 1/10$), nem gyakori ($\geq 1/1000 - < 1/100$), ritka ($\geq 1/10\ 000 - < 1/1000$), nagyon ritka ($< 1/10\ 000$). Az egyes gyakorisági kategóriákon belül a mellékhatások csökkenő súlyosság szerint kerülnek megadásra.

Anyagcsere- és táplálkozási betegségek és tünetek	Nem gyakori: étvágytalanság
Pszichiátriai kórképek	Nem gyakori: agitáció, ingerlékenység
Idegrendszeri betegségek és tünetek	Nem gyakori: agyi ödéma*
Emésztőrendszeri betegségek és tünetek	Nem gyakori: hasmenés, glossitis, hányinger, gyomorpanasz, hányás
A bőr és a bőr alatti szövet betegségei és tünetei	Nem gyakori: hajhullás, csalánkiütés, a bőr rendellenes szaga
Vese- és húgyúti betegségek és tünetek	Nem gyakori: húgyúti inkontinencia
Laboratóriumi és egyéb vizsgálatok eredményei	Nagyon gyakori: emelkedett vér-metioninszint*

Kiválasztott mellékhatások leírása

* CBS-hiányban szenvedő betegeknél a vízmentes betain-terápia megkezdését követő 2. hét–6. hónap közötti időszakban fellépő súlyos agyi ödéma és hipermetioninémia nem gyakori esetéről számoltak be; a kezelés megszakítását követően teljes gyógyulás következett be.

Az agyi ödéma tünetei közé tartozik a hányással és/vagy látászavarral kísért reggeli fejfájás. Az érintett betegeknél jelentősen emelkedett, 1000 és 3000 $\mu\text{mol/l}$ közötti plazma metioninszintet mértek. Mivel agyi ödémát hipermetioninémiás betegeknél is jelentettek, feltételezhető, hogy a vízmentes betain-terápia következtében fellépő másodlagos hipermetioninémia egy lehetséges hatásmechanizmust képez.

A konkrét javaslatokat lásd a 4.4 pontban.

Feltételezett mellékhatások bejelentése

A gyógyszer engedélyezését követően lényeges a feltételezett mellékhatások bejelentése, mert ez fontos eszköze annak, hogy a gyógyszer előny/kockázat profilját folyamatosan figyelemmel lehessen kísérni. Az egészségügyi szakembereket kérjük, hogy jelentsék be a feltételezett mellékhatásokat a hatóság részére az [V. függelékben](#) található elérhetőségek valamelyikén keresztül.

4.9 Túladagolás

Túladagolásról nem számoltak be.

5. FARMAKOLÓGIAI TULAJDONSÁGOK

5.1 Farmakodinámiás tulajdonságok

Farmakoterápiás csoport: Egyéb tápcsatorna és anyagcsere gyógyszerek, aminosavak és azok származékai, ATC kód: A16A A06.

Hatásmechanizmus

Kimutatták, hogy a vízmentes betain a homociszteinuria három típusa, nevezetesen CBS-hiány, MTHFR-hiány és kobalamin-defektus esetén csökkenti a homocisztein plazmaszintjét. Ennek a hatásnak a mértéke a hiperhomociszteinémia abszolút súlyossági fokától függött, és súlyos hiperhomociszteinémia esetén magasabb volt.

Farmakodinámiás hatások

A vízmentes betain metilcsoport-donorként vesz részt a remetilációban, melynek a homociszteinuriás betegeknél a homocisztein metioninná alakul át, így a kezelés eredményeként a homocisztein plazmaszintjének a kezelés előtti szint 20-30 %-ára kell csökkennie.

Azt is kimutatták, hogy MTHFR-hiányos és kobalamin-defektusos betegeknél a vízmentes betain növeli a plazma metionin és S-adenozil-metionin (SAM) szintjét. Azoknál a CBS-hiányos betegeknél, akik nem követtek korlátozott metionin-tartalmú étrendet, túlzott metionin-felhalmozódást észleltek. Kimutatták, hogy a vízmentes betain-pótlás javította a homocisztinuriás betegek liquorában észlelhető anyagcsere-rendellenességeket.

Klinikai hatásosság és biztonságosság

Az emelkedett plazma homociszteinszint kardiovaszkuláris eseményekkel társulnak, (mint például a trombózis) valamint osteoporosissal, csontrendszeri rendellenességekkel és a szemlencse elmozdulásával. Obszervációs vizsgálatokban a vízmentes betainnal kezelt betegek kezelőorvosai mintegy 75 %-ban jelentettek kardiovaszkuláris és idegrendszeri fejlődésre gyakorolt klinikai javulást. Ezeknek a betegeknek a többsége egyéb kezelést is kapott, például B6-vitamint (piridoxint), B12-vitamint (kobalamint) és folátot, változó biokémiai válaszreakciókkal. A terápia vízmentes betainnal történő kiegészítése az esetek többségében tovább csökkentette a homocisztein plazmaszintjét. Valószínű, hogy ezeknél a betegeknél, a terápia összetett jellegénél fogva (étrend, gyógyszerterápia, szupportív terápia) a vízmentes betain-kezelés klinikai hatásait némileg túlbecsülték. A homocisztinuria késői diagnosztizálása tünetekkel rendelkező betegeknél a kötőszövetek (szemszövetek, csontszövetek) állandósult, további kezeléssel nem gyógyítható károsodásához, és ily módon maradványbetegséghez vezet. A rendelkezésre álló klinikai adatok nem teszik lehetővé az adagolás és klinikai hatékonyság közötti összefüggés megállapítását. Tolerancia kialakulása nem bizonyított.

Néhány esetben a metionin plazmaszintjének emelkedése agyi ödémával társult (lásd 4.4 és 4.8 pont).

A homocisztein plazmaszintjének monitorozása kimutatta, hogy a vízmentes betain néhány napon belül kezd hatni, és az egyensúlyi koncentrációra adott válasz egy hónapon belül következik be.

Gyermekek és serdülők

A 10. életévüket be nem töltött gyermekek esetén a szokásos hatékony adagolási rend: 100 mg/ttkg/nap, napi 2 adagban beadva, a naponta kétszerinél gyakoribb adagolás és/vagy a 150 mg/ttkg/nap feletti adagok nem fokozzák a gyógyszer homocisztein-csökkentő hatását.

A betain plazmakoncentrációja és a citoszolban zajló, betain homocisztein-metil-transzferáz útvonalon

keresztül történő áramlás között nem mutatható ki közvetlen összefüggés, így a plazma betain-koncentráció monitorozása nem segíti a kezelés hatékonyságának meghatározását.

5.2 Farmakokinetikai tulajdonságok

A tartós betain pótlásban részesülő homociszteinuriás betegek farmakokinetikai adatai nagyon hasonlítanak az egészséges önkéntesekéhez. Ez azt bizonyítja, hogy a betain kinetikájában észlelt eltérések minden valószínűség szerint a kezletlen homociszteinuriában fellépő betain-deplíciónak tulajdoníthatók, és csak a kezdeti kezelés során bírnak jelentőséggel.

Felszívódás

A vízmentes betain abszolút biohasznosulását nem határozták meg. Egészséges, 21–49 év közötti felnőtt önkénteseknél az egyszeri orális vízmentes betain adag (50 mg/ttkg) beadását követően gyors felszívódást észleltek ($t_{max} = 0,9 \pm 0,3$ óra és $C_{max} = 0,9 \pm 0,2$ mM).

Egy 5 napon át ismételten alkalmazott 100 mg/ttkg/nap adagolási rend mellett a felszívódás kinetikája nem változott.

Eloszlás

A vízmentes betain gyorsan eloszlott, viszonylag magas térfogatban ($V/F = 1,3$ l/kg).

Egy 5 napon át ismételten alkalmazott 100 mg/ttkg/nap adagolási rend mellett a megoszlási felezési idő jelentősen megnyúlt (maximum 36 óráig), ami telíthető transzport- és újraeloszlási folyamatokra utal.

Biotranszformáció

A vízmentes betain metilcsoport-donor.

Elimináció

A lassú eliminációs sebesség mellett (átlagos felezési idő = 14 óra, átlagos teljes test clearance (CL/F) = 84 ml/óra/ttkg) a vese-clearance elhanyagolható (a teljes szisztémás clearance 5 %-a), 100 %-os biohasznosulást feltételezve.

5.3 A preklinikai biztonságossági vizsgálatok eredményei

Patkányoknál a nagy adagokban alkalmazott betain a központi idegrendszer depresszióját és a gyomor-bélrendszer irritációját okozta. Vízmentes betainnal nem végeztek hosszú távú karcinogenitási és reprodukciós toxicitási vizsgálatokat. Egy standard genotoxicitási vizsgálatosorozat azt igazolta, hogy a készítmény nem jelent különleges veszélyt az emberre.

6. GYÓGYSZERÉSZETI JELLEMZŐK

6.1 Segédanyagok felsorolása

Nincsenek.

6.2 Inkompatibilitások

Nem értelmezhető.

6.3 Felhasználhatósági időtartam

Bontatlan tartály: 3 év.

A felbontást követően: 3 hónap.

6.4 Különleges tárolási előírások

Eredeti csomagolásban tárolandó.

A nedvességtől való védelem érdekében a tartályt jól lezárva kell tartani.

Ez a gyógyszer különleges tárolási hőmérsékletet nem igényel.

6.5 Csomagolás típusa és kiszerelése

Indukciós fóliaforrasztással lezárt polipropilén gyermekbiztonsági zárókupakkal ellátott átlátszatlan fehér HDPE tartály.

Dobozonként 1 db, 180 g port tartalmazó tartály és három adagolókanál.

A zöld adagolókanál 100 mg, a kék adagolókanál 150 mg, a lila adagolókanál 1 g vízmentes betain por kimérésére alkalmas.

6.6 A megsemmisítésre vonatkozó különleges óvintézkedések

Bármilyen fel nem használt gyógyszer, illetve hulladékanyag megsemmisítését a helyi előírások szerint kell végrehajtani.

7. A FORGALOMBA HOZATALI ENGEDÉLY JOGOSULTJA

SERB S.A.

Avenue Louise 480

1050 Brussels

Belgium

8. A FORGALOMBA HOZATALI ENGEDÉLY SZÁMA(I)

EU/1/22/1640/001

9. A FORGALOMBA HOZATALI ENGEDÉLY ELSŐ KIADÁSÁNAK/ MEGÚJÍTÁSÁNAK DÁTUMA

A forgalomba hozatali engedély első kiadásának dátuma:

10. A SZÖVEG ELLENŐRZÉSÉNEK DÁTUMA

A gyógyszerről részletes információ az Európai Gyógyszerügynökség internetes honlapján (<http://www.ema.eu>) található.

II. MELLÉKLET

- A. A GYÁRTÁSI TÉTELEK
VÉGFELSZABADÍTÁSÁÉRT FELELŐS GYÁRTÓ(K)**
- B. FELTÉTELEK VAGY KORLÁTOZÁSOK AZ
ELLÁTÁS ÉS HASZNÁLAT KAPCSÁN**
- C. A FORGALOMBA HOZATALI ENGEDÉLY EGYÉB
FELTÉTELEI ÉS KÖVETELMÉNYEI**
- D. FELTÉTELEK VAGY KORLÁTOZÁSOK A
GYÓGYSZER BIZTONSÁGOS ÉS HATÉKONY
ALKALMAZÁSÁRA VONATKOZÓAN**

A. A GYÁRTÁSI TÉTELEK VÉGFELSZABADÍTÁSÁÉRT FELELŐS GYÁRTÓ(K)

A gyártási tételek végfelszabadításáért felelős gyártó(k) neve és címe

MoNo Chem-Pharm Produkte GmbH,
Leystraße 129,
1200 Wien, Ausztria

B. FELTÉTELEK VAGY KORLÁTOZÁSOK AZ ELLÁTÁS ÉS HASZNÁLAT KAPCSÁN

Korlátozott érvényű orvosi rendelvényhez kötött gyógyszer (lásd I. Melléklet: Alkalmazási előírás, 4.2 pont).

C. A FORGALOMBA HOZATALI ENGEDÉLY EGYÉB FELTÉTELEI ÉS KÖVETELMÉNYEI

- **Időszakos gyógyszerbiztonsági jelentések**

Erre a készítményre az időszakos gyógyszerbiztonsági jelentéseket a 2001/83/EK irányelv 107c. cikkének (7) bekezdésében megállapított és az európai internetes gyógyszerportálon nyilvánosságra hozott uniós referencia-időpontok listája (EURD lista), illetve annak bármely későbbi frissített változata szerinti követelményeknek megfelelően kell benyújtani.

D. FELTÉTELEK VAGY KORLÁTOZÁSOK A GYÓGYSZER BIZTONSÁGOS ÉS HATÉKONY ALKALMAZÁSÁRA VONATKOZÓAN

- **Kockázatkezelési terv**

A forgalomba hozatali engedély jogosultja kötelezi magát, hogy a forgalomba hozatali engedély 1.8.2 moduljában leírt, jóváhagyott kockázatkezelési tervben, illetve annak jóváhagyott frissített verzióiban részletezett, kötelező farmakovigilanciái tevékenységeket és beavatkozásokat elvégzi.

A frissített kockázatkezelési terv benyújtandó a következő esetekben:

- ha az Európai Gyógyszerügynökség ezt indítványozza;
- ha a kockázatkezelési rendszerben változás történik, főként azt követően, hogy olyan új információ érkezik, amely az előny/kockázat profil jelentős változásához vezethet, illetve (a biztonságos gyógyszeralkalmazásra vagy kockázat-minimalizálásra irányuló) újabb, meghatározó eredmények születnek.

III. MELLÉKLET
CÍMKESZÖVEG ÉS BETEGTÁJÉKOZTATÓ

A. CÍMKESZÖVEG

A KÜLSŐ CSOMAGOLÁSON FELTÜNTETENDŐ ADATOK

KÜLSŐ DOBOZ

1. A GYÓGYSZER NEVE

Amversio 1 g belsőleges por
Vízmentes betain

2. HATÓANYAG(OK) MEGNEVEZÉSE

1 g vízmentes betaint tartalmaz 1 g porban

3. SEGÉDANYAGOK FELSOROLÁSA

4. GYÓGYSZERFORMA ÉS TARTALOM

Belsőleges por

1 db, 180 g belsőleges port tartalmazó tartály és három adagolókanál.
A zöld adagolókanál 100 mg, a kék adagolókanál 150 mg, a lila adagolókanál 1 g vízmentes betain por kimérésére alkalmas.

5. AZ ALKALMAZÁSSAL KAPCSOLATOS TUDNIVALÓK ÉS AZ ALKALMAZÁS MÓDJA(I)

Kinyitás előtt a tartályt óvatosan fel kell rázni.
Használat előtt olvassa el a mellékelt betegtájékoztatót!
Szájon át történő alkalmazásra.

6. KÜLÖN FIGYELMEZTETÉS, MELY SZERINT A GYÓGYSZERT GYERMEKEKTŐL ELZÁRVA KELL TARTANI

A gyógyszer gyermekektől elzárva tartandó!

7. TOVÁBBI FIGYELMEZTETÉS(EK), AMENNYIBEN SZÜKSÉGES

8. LEJÁRATI IDŐ

EXP
Eltarthatóság a felbontást követően: 3 hónap.

9. KÜLÖNLEGES TÁROLÁSI ELŐÍRÁSOK

Eredeti csomagolásban tartandó.

A nedvességtől való védelem érdekében a tartályt jól lezárva kell tartani.

10. KÜLÖNLEGES ÓVINTÉZKEDÉSEK A FEL NEM HASZNÁLT GYÓGYSZEREK VAGY AZ ILYEN TERMÉKEKBŐL KELETKEZETT HULLADÉKANYAGOK ÁRTALMATLANNÁ TÉTELÉRE, HA ILYENEKRE SZÜKSÉG VAN

11. A FORGALOMBA HOZATALI ENGEDÉLY JOGOSULTJÁNAK NEVE ÉS CÍME

SERB S.A.
Avenue Louise 480
1050 Brussels
Belgium

12. A FORGALOMBA HOZATALI ENGEDÉLY SZÁMA(I)

EU/1/22/1640/001

13. A GYÁRTÁSI TÉTEL SZÁMA

Gy.sz.:

14. A GYÓGYSZER RENDELHETŐSÉGE

15. AZ ALKALMAZÁSRA VONATKOZÓ UTASÍTÁSOK

16. BRAILLE ÍRÁSSAL FELTÜNTETETT INFORMÁCIÓK

Amversio

17. EGYEDI AZONOSÍTÓ – 2D VONALKÓD

Egyedi azonosítójú 2D vonalkóddal ellátva.

18. EGYEDI AZONOSÍTÓ OLVASHATÓ FORMÁTUMA

PC
SN
NN

A KÖZVETLEN CSOMAGOLÁSON> FELTÜNTETENDŐ ADATOK

TARTÁLY CÍMKE

1. A GYÓGYSZER NEVE

Amversio 1 g belsőleges por
Vízmentes betain

2. HATÓANYAG(OK) MEGNEVEZÉSE

1 g vízmentes betaint tartalmaz 1 g porban

3. SEGÉDANYAGOK FELSOROLÁSA

4. GYÓGYSZERFORMA ÉS TARTALOM

Belsőleges por

180 g

5. AZ ALKALMAZÁSSAL KAPCSOLATOS TUDNIVALÓK ÉS AZ ALKALMAZÁS MÓDJA(I)

Kinyitás előtt a tartályt óvatosan fel kell rázni.
Használat előtt olvassa el a mellékelt betegtájékoztatót.
Szájon át történő alkalmazásra.

6. KÜLÖN FIGYELMEZTETÉS, MELY SZERINT A GYÓGYSZERT GYERMEKEKTŐL ELZÁRVA KELL TARTANI

A gyógyszer gyermekektől elzárva tartandó!

7. TOVÁBBI FIGYELMEZTETÉS(EK), AMENNYIBEN SZÜKSÉGES

8. LEJÁRATI IDŐ

EXP:
Eltarthatóság a felbontást követően: 3 hónap.
Felbontás dátuma:

9. KÜLÖNLEGES TÁROLÁSI ELŐÍRÁSOK

A nedvességtől való védelem érdekében a tartályt jól lezárva kell tartani.

10. KÜLÖNLEGES ÓVINTÉZKEDÉSEK A FEL NEM HASZNÁLT GYÓGYSZEREK VAGY AZ ILYEN TERMÉKEKBŐL KELETKEZETT HULLADÉKANYAGOK ÁRTALMATLANNÁ TÉTELÉRE, HA ILYENEKRE SZÜKSÉG VAN**11. A FORGALOMBA HOZATALI ENGEDÉLY JOGOSULTJÁNAK NEVE ÉS CÍME**

SERB S.A.
Avenue Louise 480
1050 Brussels
Belgium

12. A FORGALOMBA HOZATALI ENGEDÉLY SZÁMA(I)

EU/1/22/1640/001

13. A GYÁRTÁSI TÉTEL SZÁMA

Gy.sz.

14. A GYÓGYSZER RENDELHETŐSÉGE**15. AZ ALKALMAZÁSRA VONATKOZÓ UTASÍTÁSOK****16. BRAILLE ÍRÁSSAL FELTÜNTETETT INFORMÁCIÓK****17. EGYEDI AZONOSÍTÓ – 2D VONALKÓD****18. EGYEDI AZONOSÍTÓ OLVASHATÓ FORMÁTUMA**

B. BETEGTÁJÉKOZTATÓ

Betegtájékoztató: Információk a beteg számára

Amversio 1 g belsőleges por Vízmentes betain

Mielőtt elkezdi szedni ezt a gyógyszert, olvassa el figyelmesen az alábbi betegtájékoztatót, mert az Ön számára fontos információkat tartalmaz.

- Őrizze meg a betegtájékoztatót, mert a benne szereplő információkra a későbbiekben is szüksége lehet.
- További kérdéseivel forduljon kezelőorvosához vagy gyógyszerészéhez.
- Ezt a gyógyszert az orvos kizárólag Önnek írta fel. Ne adja át a készítményt másnak, mert számára ártalmas lehet még abban az esetben is, ha a betegsége tünetei az Önéhez hasonlóak.
- Ha Önnél bármilyen mellékhatás jelentkezik, tájékoztassa kezelőorvosát vagy gyógyszerészét. Ez a betegtájékoztatóban fel nem sorolt bármilyen lehetséges mellékhatásra is vonatkozik. Lásd 4. pont.

A betegtájékoztató tartalma:

1. Milyen típusú gyógyszer az Amversio és milyen betegségek esetén alkalmazható?
2. Tudnivalók az Amversio szedése előtt
3. Hogyan kell szedni az Amversiot?
4. Lehetséges mellékhatások
5. Hogyan kell az Amversiot tárolni?
6. A csomagolás tartalma és egyéb információk

1. Milyen típusú gyógyszer az Amversio és milyen betegségek esetén alkalmazható?

Az Amversio vízmentes betaint tartalmaz, amely a homociszteinuria kiegészítő kezelésére szolgál. A homociszteinuria egy olyan öröklött (genetikai) betegség, amelyben a szervezet nem képes teljesen lebontani a metioninnak nevezett aminosavat.

A metionin a táplálékban (például húsban, halban, tejben, sajtban, tojásban) természetesen jelen levő fehérjében található meg. A metionin homociszteinné, ez utóbbi pedig az emésztés során normális esetben ciszteinné alakul át. A homociszteinuriának nevezett betegséget a homocisztein azon részének a felhalmozódása okozza, amely nem alakul át ciszteinné. A betegséget a vénákban kialakuló vérrögök, a csontok meggyengülése és a csontszövetek, illetve a szemlencse rendellenességei jellemzik. Az Amversio egyéb készítményekkel, például B6-vitaminnal, B12-vitaminnal és folsavval együtt adva, valamint az előírt étrenddel kiegészítve elősegíti az emelkedett homociszteinszint csökkentését a szervezetben.

2. Tudnivalók az Amversio szedése előtt

Ne szedje az Amversiot

- ha Ön allergiás a vízmentes betainra.

Figyelmeztetések és óvintézkedések

Az Amversio szedése előtt beszéljen kezelőorvosával vagy gyógyszerészével.

- Ha mellékhatásokat észlel, például fejfájást, hányást vagy látászavarokat, és ön a CBS-nek (cisz-tationin-béta-szintáz-hiány) nevezett homocisztinuria altípusba tartozik, azonnal forduljon kezelőorvosához, mert ezek agyvizenyőre (agyi ödémára) utaló jelek lehetnek. Ebben az esetben kezelőorvosa figyelemmel fogja kísérni a metionin-szintet a szervezetében, és módosíthatja az étrendjét. Előfordulhat, hogy az Amversio-kezelést meg kell szakítani.
- Ha az Amversio mellett Ön aminosav-keveréket is szed vagy egyéb gyógyszereket is be kell vennie, akkor az egyes gyógyszerek bevétele között 30 perces szünetet kell beiktatni (lásd „Egyéb gyógyszerek és az Amversio”).

Egyéb gyógyszerek és az Amversio

Feltétlenül tájékoztassa kezelőorvosát a jelenleg vagy nemrégiben szedett, valamint szedni tervezett egyéb gyógyszereiről.

Amennyiben aminosav-keveréket, vigabatrint vagy GABA-analógokat (epilepszia kezelésére használt gyógyszer) szed, közölje kezelőorvosával, mivel ezek a gyógyszerek az Amversioval kölcsönhatásba léphetnek.

Terhesség és szoptatás

Ha Ön terhes vagy szoptat, illetve ha fennáll Önnél a terhesség lehetősége vagy gyermeket szeretne, a gyógyszer szedése előtt beszéljen kezelőorvosával. Kezelőorvosa dönti el, hogy a szedheti-e a gyógyszert terhesség vagy szoptatás alatt.

A készítmény hatásai a gépjárművezetéshez és a gépek kezeléséhez szükséges képességekre

Az Amversio nem, vagy csak elhanyagolható mértékben befolyásolja a gépjárművezetéshez és a gépek kezeléséhez szükséges képességeket.

3. Hogyan kell szedni az Amversiot?

A gyógyszer alkalmazását a homociszteinuriás betegek kezelésében jártas orvos fogja felügyelni. A gyógyszert mindig a kezelőorvosa vagy gyógyszerésze által elmondottaknak megfelelően szedje. Amennyiben nem biztos az adagolást illetően, kérdezze meg kezelőorvosát vagy gyógyszerészét.

A készítmény ajánlott adagja gyermekek és felnőttek esetén 100 mg/ttkg/nap, napi 2 adagra elosztva. Néhány beteg esetén 200 mg/ttkg/nap mennyiséget meghaladó adag volt szükséges a terápiás cél eléréséhez. Kezelőorvosa az Ön laboratóriumi eredményeitől függően megváltoztathatja az adagot.

Az Ön pontos napi adagjának meghatározásához rendszeres vörvizsgálatokra lesz szükség.

Használati útmutató

Az Amversiot szájon át kell szedni.

Az adagot a következőképpen kell kimérni:

- kinyitás előtt a tartályt óvatosan rázza fel
- válassza ki a megfelelő adagolókanalat:
 - a zöld adagolókanál 100 mg vízmentes betain por kimérésére szolgál;
 - a kék adagolókanál 150 mg vízmentes betain por kimérésére szolgál;
 - a lila adagolókanál 1 g vízmentes betain por kimérésére szolgál.
- vegyen ki a tartályból egy púpozott kanálnyi port,
- a felesleg eltávolításához az adagolókanál felszínén húzzon végig egy késpengét,
- így az adagolókanálban pontosan egy kanálnyi por marad,
- annyi adagolókanálnyi port vegyen ki a tartályból, amennyit kezelőorvosa előírt.

A kimért poradagot vízhez, gyümölcsléhez, tejhez, babatápszerhez vagy ételhez keverve kell bevinni, a teljes feloldódás után azonnal.

Ha az előírtnál több Amversiot vett be

Ha véletlenül túl sok Amversiot vett be, haladéktalanul beszéljen egy orvossal vagy gyógyszerésszel.

Ha elfelejtette bevinni az Amversiot

Ne vegyen be dupla adagot az elfelejtett adag pótlására. Ha elfelejtett bevinni egy adagot, vegye be mihamarabb, amint eszébe jutott, majd folytassa a következő adaggal az előírásoknak megfelelően.

Ha idő előtt abbahagyja az Amversio szedését

Ne hagyja abba a kezelést anélkül, hogy ezt kezelőorvosával megbeszélte volna.

Mielőtt abbahagyná a kezelést, beszéljen kezelőorvosával vagy gyógyszerészével.

Ha bármilyen további kérdése van a gyógyszer alkalmazásával kapcsolatban, kérdezze meg kezelőorvosát vagy gyógyszerészét.

4. Lehetséges mellékhatások

Mint minden gyógyszer, így ez a gyógyszer is okozhat mellékhatásokat, amelyek azonban nem mindenkinél jelentkeznek.

A metioninszint emelkedése összefüggésbe hozható az agyvizenyővel (agyi ödémával), amely 100 személyből legfeljebb 1-et érinthet (nem gyakori mellékhatás). Ha reggelente hányással és/vagy látászavarral kísért fejfájást tapasztal, **haladéktalanul tájékoztassa kezelőorvosát (ezek az agyvizenyő jelei is lehetnek).**

Az egyéb mellékhatások közé tartoznak a következők:

Nagyon gyakori (10 beteg közül több mint 1 beteget érinthet)

- a vér magas metioninszintje

Nem gyakori (100 beteg közül legfeljebb 1 beteget érinthet)

- emésztőrendszeri zavarok, mint például hasmenés, hányinger, hányás, gyomorpanaszok és nyelvgyulladás,
- étvágycsökkenés (anorexia),
- nyugtalanság,
- ingerlékenység,
- hajhullás,
- csalánkiütés,
- a bőr rendellenes szaga
- húgyúti inkontinencia (vizelettartási képtelenség).

Mellékhatások bejelentése

Ha Önél bármilyen mellékhatás jelentkezik, tájékoztassa kezelőorvosát vagy gyógyszerészét. Ez a beteg tájékoztatóban fel nem sorolt bármilyen lehetséges mellékhatásra is vonatkozik. A mellékhatásokat közvetlenül a hatóság részére is bejelentheti az [V. függelékben található elérhetőségeken keresztül](#).

A mellékhatások bejelentésével Ön is hozzájárulhat ahhoz, hogy minél több információ álljon rendelkezésre a gyógyszer biztonságos alkalmazásával kapcsolatban.

5. Hogyan kell az Amversiot tárolni?

A gyógyszer gyermekektől elzárva tartandó!

A tartály címkéjén és a dobozon feltüntetett lejárati idő (EXP) után ne szedje a gyógyszert. A lejárati idő az adott hónap utolsó napjára vonatkozik.

Eredeti csomagolásban tartandó.

A nedvességtől való védelem érdekében a tartályt jól lezárva kell tartani.

Ez a gyógyszer különleges tárolási hőmérsékletet nem igényel.

A tartály felbontását követően a gyógyszert 3 hónap belül fel kell használni.

Semmilyen gyógyszert ne dobjon a szennyvízbe vagy a háztartási hulladékba. Kérdezze meg gyógyszerészét, hogy mit tegyen a már nem használt gyógyszereivel. Ezek az intézkedések elősegítik a környezet védelmét.

6. A csomagolás tartalma és egyéb információk

Mit tartalmaz az Amversio

- A készítmény hatóanyaga a vízmentes betain. 1 g vízmentes betaint tartalmaz 1 g belsőleges por.
- Egyéb összetevői nincsenek.

Milyen az Amversio külleme és mit tartalmaz a csomagolás

Az Amversio egy szabadon folyó kristályos fehér por. A por gyermekbiztos zárókupakkal ellátott tartályban kerül forgalomba. Egy tartály 180 g port tartalmaz. A kiszerezési egység egy tartályt és három adagolókanalat tartalmaz.

A zöld adagolókanál 100 mg, a kék adagolókanál 150 mg, a lila adagolókanál 1 g vízmentes betain por kimérésére alkalmas.

A forgalomba hozatali engedély jogosultja

SERB S.A.
Avenue Louise 480
1050 Brussels
Belgium

Gyártó

MoNo Chem-Pharm Produkte GmbH,
Leystraße 129,
1200 Wien,
Ausztria

A betegtájékoztató legutóbbi felülvizsgálatának dátuma

A gyógyszerről részletes információ, illetve ritka betegségekről és azok kezeléséről szóló honlapok címei az Európai Gyógyszerügynökség honlapján (<http://www.ema.europa.eu/>) található.