

Indlægsseddel: Information til brugeren

Orfadin 4 mg/ml oral suspension nitisinon

Læs denne indlægsseddel grundigt, inden De begynder at tage dette lægemiddel, da den indeholder vigtige oplysninger.

- Gem indlægssedlen. De kan få brug for at læse den igen.
- Spørg lægen, apotekspersonalet eller sundhedspersonalet, hvis der er mere, De vil vide.
- Lægen har ordineret Orfadin til Dem personligt. Lad derfor være med at give medicinen til andre. Det kan være skadeligt for andre, selvom de har de samme symptomer, som De har.
- Kontakt lægen, apotekspersonalet eller sundhedspersonalet, hvis en bivirkning bliver værre, eller De får bivirkninger, som ikke er nævnt her. Se punkt 4.

Se den nyeste indlægsseddel på www.indlaegsseddel.dk.

Oversigt over indlægssedlen

1. Virkning og anvendelse
2. Det skal De vide, før De begynder at tage Orfadin
3. Sådan skal De tage Orfadin
4. Bivirkninger
5. Opbevaring
6. Pakningsstørrelser og yderligere oplysninger

1. Virkning og anvendelse

Orfadin indeholder det aktive stof nitisinon. Orfadin anvendes til at behandle

- en sjælden sygdom, der kaldes arvelig tyrosinæmi type 1 hos voksne, unge og børn (i alle aldersgrupper).
- en sjælden sygdom, der kaldes alkaptonuri (AKU) hos voksne.

Disse sygdomme er kendetegnet ved, at kroppen ikke er i stand til fuldstændig at nedbryde aminosyren tyrosin (aminosyrer er de byggesten, som proteiner består af) hvilket medfører, at der dannes en række skadelige stoffer. Disse stoffer ophobes i kroppen. Orfadin blokerer nedbrydningen af tyrosin og de skadelige stoffer dannes derfor ikke.

Til behandling af arvelig tyrosinæmi type 1 skal De følge en speciel diæt, når De tager lægemidlet, fordi tyrosin forbliver i kroppen. Denne særlige diæt er baseret på et lavt indhold af tyrosin og fenylalanin (en anden aminosyre).

Til behandling af AKU kan lægen råde Dem til at indtage en særlig kost.

2. Det skal De vide, før De begynder at tage Orfadin

Tag ikke Orfadin

- hvis De er allergisk over for nitisinon eller et af de øvrige indholdsstoffer i Orfadin (angivet i punkt 6).

De må ikke amme, mens De tager dette lægemiddel, se punktet ”Graviditet og amning”.

Advarsler og forsigtighedsregler

Kontakt lægen eller apotekspersonalet, før De tager Orfadin.

- Deres øjne vil blive kontrolleret af en oftalmolog inden og med regelmæssige mellemrum under behandlingen med nitisinon. Hvis De får røde øjne eller andre tegn på påvirkninger på øjnene,

skal De straks kontakte Deres læge for en øjenundersøgelse. Problemer med øjnene, se punkt 4, kan være et tegn på utilstrækkelig kontrol med kosten.

Under behandlingen vil der blive taget blodprøver, for at Deres læge kan kontrollere, om behandlingen er tilstrækkelig, og for at sikre, at der ikke er nogen mulige bivirkninger, der medfører sygdomme i blodet.

Hvis De får Orfadin til behandling af arvelig tyrosinæmi type 1 vil Deres lever blive kontrolleret med regelmæssige mellemrum, fordi sygdommen påvirker leveren.

Opfølgning skal foretages af Deres læge hver 6. måned. Hvis De oplever bivirkninger, anbefales kortere intervaller.

Brug af anden medicin sammen med Orfadin

Fortæl det altid til lægen eller apotekspersonalet, hvis De tager anden medicin eller har gjort det for nylig.

Orfadin kan påvirke virkningen af andre lægemidler såsom:

- Lægemidler mod epilepsi (såsom phenytoin)
- Lægemidler mod blodpropper (såsom warfarin)

Brug af Orfadin sammen med mad

Det anbefales at tage den orale suspension sammen med mad.

Graviditet og amning

Sikkerheden ved lægemidlet er ikke blevet undersøgt hos gravide og ammende kvinder.

Kontakt Deres læge, hvis De planlægger at blive gravid. Hvis De bliver gravid, bør De straks kontakte Deres læge.

Lad være med at amme, når De tager dette lægemiddel, se punktet ”Tag ikke Orfadin”.

Trafik- og arbejdssikkerhed

Lægemidlet påvirker i mindre grad evnen til at føre motorkøretøj og betjene maskiner.

Hvis De imidlertid oplever bivirkninger, der påvirker synet, bør De ikke køre bil eller betjene maskiner, før synet igen er normalt (se punkt 4 ”Bivirkninger”).

Orfadin indeholder natrium, glycerol og natriumbenzoat

Dette lægemiddel indeholder 0,7 mg (0,03 mmol) natrium pr. ml.

En dosis på 20 ml oral suspension (10 g glycerol) eller mere kan forårsage hovedpine, mavebesvær og diarré.

Natriumbenzoat kan forværre gulsot (gulfarvning af hud og øjne) hos neonater med gulsot, som enten er født for tidligt eller til tiden og udvikle sig til kernicterus (hjerneskade, der skyldes aflejring af bilirubin i hjernen). Niveauet af bilirubin i blodet hos det nyfødte barn (et stof, der i store mængder fører til gulfarvning af huden) vil blive nøje overvåget. Hvis niveauet er markant højere end det burde være, især hos for tidligt fødte patienter med risikofaktorer som acidose (for lavt pH i blodet) og lave albuminniveauer (et protein i blodet), vil en behandling med Orfadin-kapsler blive overvejet, i stedet for den orale suspension, indtil plasmaniveauet af bilirubin er normaliseret.

3. Sådan skal De tage Orfadin

Tag altid lægemidlet nøjagtigt efter lægens anvisning. Er De i tvivl, så spørg lægen eller apotekspersonalet.

Følg de nedenstående anvisninger vedrørende forberedelse og administration af dosis nøje, så det sikres, at den korrekte dosis administreres.

For arvelig tyrosinæmi type 1 skal behandling med lægemidlet startes og overvåges af en læge, der har erfaring med behandling af sygdommen.

For arvelig tyrosinæmi type 1 er den anbefalede totale daglige dosis 1 mg/kg legemsvægt taget oralt (gennem munden). Lægen vil justere dosis individuelt. Det anbefales at tage dosis én gang dagligt. Da der imidlertid kun foreligger begrænsede data for patienter, der vejer under 20 kg, anbefales det at dele den totale daglige dosis på to daglige doser hos denne patientpopulation.

For AKU er den anbefalede dosis 10 mg én gang dagligt.

Den orale suspension tages med en oral sprøjte direkte i munden uden fortynding.

Orfadin må ikke injiceres. Sæt ikke en kanyle på sprøjten.

Sådan klargøres den dosis, der skal gives

Den dosis, som lægen har ordineret til Dem, skal gives som **ml suspension** og ikke i mg. Dette skyldes, at den orale sprøjte, der benyttes til at trække den korrekte dosis fra flasken, er forsynet med markeringer i ml. **Hvis recepten angiver mg, skal De rådføre Dem med apoteket eller lægen.**

Pakningen indeholder en flaske med medicin, som er forsynet med et låg, en flaskeadapter og tre orale sprøjter (1 ml, 3 ml og 5 ml). De skal altid anvende én af de medfølgende orale sprøjter til at tage medicinen.

- Den orale sprøjte, der rummer 1 ml (den mindste orale sprøjte), har mærker fra 0,1 ml til 1 ml med gradueringer på 0,01 ml. Den benyttes til afmåling af doser på under eller op til 1 ml.
- Den orale sprøjte, der rummer 3 ml (den mellemstore orale sprøjte), har mærker fra 1 ml til 3 ml med gradueringer på 0,1 ml. Den benyttes til afmåling af doser på over 1 ml og op til 3 ml.
- Den orale sprøjte, der rummer 5 ml (den største orale sprøjte), har mærker fra 1 ml til 5 ml med gradueringer på 0,2 ml. Den benyttes til afmåling af doser på over 3 ml.

Det er vigtigt at benytte den korrekte orale sprøjte, når De tager medicinen. Lægen, apotekspersonalet eller sundhedspersonalet vil fortælle Dem, hvilken orale sprøjte De skal bruge afhængig af den ordinerede dosis.

Sådan klargøres en ny flaske med lægemidlet til første anvendelse:

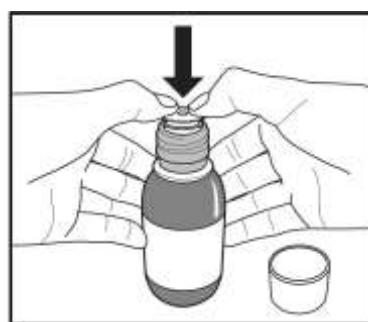
Før De udtager den første dosis skal flasken omrystes kraftigt, eftersom partiklerne efter længere tids opbevaring danner en fast kage i bunden af flasken. Følg de nedenstående anvisninger:



Figur A.



Figur B.



Figur C.

1. Tag flasken ud af køleskabet. Notér datoen, hvor flasken blev taget ud af køleskabet, på flaskens etiket.
2. Flasken omrystes kraftigt **i mindst 20 sekunder** indtil den faste kage på bunden af flasken er fuldstændigt dispergeret (figur A).
3. Tag det børnesikrede skrue-låg af ved at trykke det hårdt ned og dreje det mod uret (figur B).
4. Placer den åbne flaske opretstående på et bord. Skub plastadapteren fast på plads i flaskens hals så langt, som den kan komme (figur C), og luk flasken med det børnesikrede skrue-låg.

Se nedenstående vejledning vedr. fremgangsmåden ved efterfølgende doseringer 'Sådan klargøres en dosis af lægemidlet'.

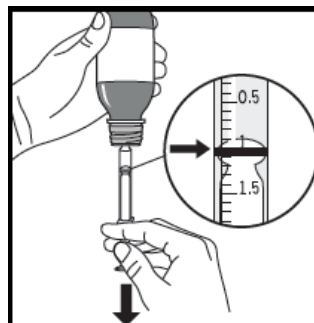
Sådan klargøres en dosis af lægemidlet



Figur D.



Figur E.



Figur F.

1. Flasken omrystes kraftigt i **mindst 5 sekunder** (figur D).
2. Umiddelbart derefter åbnes flasken ved at fjerne det børnesikrede skruelåg.
3. Skub stemplet i den orale sprøjte helt i bund.
4. Hold flasken i opret position, og tryk den orale sprøjte fast i hullet i adapteren i toppen af flasken (figur E).
5. Vend forsigtigt flasken på hovedet, mens den orale sprøjte holdes på plads (figur F).
6. Træk **langsomt** stemplet ned for at trække den ordinerede dosis (ml) ud, indtil den øverste kant på den sorte ring er præcist på linje med den linje, der markerer dosis (figur F). Hvis der observeres luftbobler i den fyldte orale sprøjte, skubbes stemplet op igen, indtil luftboblerne presses ud. Derefter trækkes stemplet ned igen, indtil den øverste kant på den sorte ring er præcist på linje med den linje, der markerer dosis.
7. Vend flasken, så den igen står i opret position. Frigør den orale sprøjte ved forsigtigt at vride den ud af flasken.
8. Dosis skal administreres i munden øjeblikkeligt (uden fortynding) med henblik på at undgå sammenklumpning i den orale sprøjte. Den orale sprøjte skal tømmes **langsomt** for at gøre det lettere at sluge lægemidlet. Hurtig sprøjtning kan medføre, at patienten får væsken galt i halsen.
9. Sæt det børnesikrede skruelåg på igen umiddelbart efter brugen. Flaskeadapteren skal ikke fjernes.
10. Flasken kan opbevares ved stuetemperatur (ikke over 25 °C).

Rengøring:

Rengør **straks** den orale sprøjte med vand. Adskil cylinderen og stemplet, og skyl begge dele med vand. Ryst overskydende vand af, og lad den usamlede orale sprøjte tørre, indtil den skal samles, næste gang den skal bruges til dosering.

Hvis De har taget for meget Orfadin

Hvis De har taget mere af dette lægemiddel, end De bør, skal De kontakte Deres læge eller apotek så hurtigt som muligt.

Hvis De har glemt at tage Orfadin

De må ikke tage en dobbeltdosis som erstatning for den glemte dosis. Kontakt Deres læge eller apoteket, hvis De har glemt at tage en dosis.

Hvis De holder op med at tage Orfadin

Hvis De har indtryk af, at lægemidlet ikke virker korrekt, så tal med Deres læge. De må ikke ændre dosis eller stoppe behandlingen uden at have talt med Deres læge.

Spørg lægen eller apotekspersonalet, hvis der er noget, De er i tvivl om.

4. Bivirkninger

Dette lægemiddel kan som al anden medicin give bivirkninger, men ikke alle får bivirkninger.

Hvis De bemærker nogen form for bivirkninger med forbindelse til øjnene, skal De straks kontakte Deres læge med henblik på en øjenundersøgelse. Behandling med nitisinon fører til forhøjede tyrosinniveauer i blodet, hvilket kan give anledning til symptomer i forbindelse med øjnene. Hos patienter med arvelig tyrosinæmi type 1 omfatter almindelige øjenrelaterede bivirkninger (kan ramme flere end 1 ud af 100 personer), og som skyldes forhøjede tyrosinniveauer, øjenbetændelse (bindehindebetændelse - konjunktivitis), uklarhed og betændelse i hornhinden (keratitis), lysfølsomhed (fotofobi) og øjensmerter. Øjenlågsbetændelse (blepharitis) er en ikke almindelig bivirkning (kan ramme op til 1 ud af 100 personer).

Hos patienter med AKU omfatter meget almindelige bivirkninger (kan ramme flere end 1 ud af 10 personer) øjenirritation (keratopati) og øjensmerter.

Andre bivirkninger indberettet hos patienter med arvelig tyrosinæmi type 1 er anført nedenfor:

Andre almindelige bivirkninger

- Nedsat antal blodplader (trombocytopeni) og hvide blodlegemer (leukopeni), mangel på visse hvide blodlegemer (granulocytopeni).

Andre ikke almindelige bivirkninger

- øget antal hvide blodlegemer (leukocytose)
- kløen (pruritus), betændelse i huden (eksfoliativ dermatitis), udslæt.

Andre bivirkninger indberettet hos patienter med AKU er anført nedenfor:

Andre almindelige bivirkninger

- bronkitis
- lungebetændelse (pneumoni)
- kløe (pruritus), udslæt

Indberetning af bivirkninger

Hvis De oplever bivirkninger, bør De tale med Deres læge, sygeplejerske eller apoteket. Dette gælder også mulige bivirkninger, som ikke er medtaget i denne indlægsseddel. De eller Deres pårørende kan også indberette bivirkninger direkte til Lægemiddelstyrelsen via Lægemiddelstyrelsen

Axel Heides Gade 1, DK-2300 København S. Websted: www.meldenbivirkning.dk

Ved at indrapportere bivirkninger kan De hjælpe med at fremskaffe mere information om sikkerheden af dette lægemiddel.

5. Opbevaring

Opbevar lægemidlet utilgængeligt for børn.

Brug ikke lægemidlet efter den udløbsdato, der står på pakningen efter EXP. Udløbsdatoen er den sidste dag i den nævnte måned.

Opbevares i køleskab (2 °C – 8 °C).

Må ikke nedfryses.

Flasken skal opbevares stående.

Efter anbrud kan dette lægemiddel opbevares i en enkelt periode på 2 måneder ved en temperatur ikke over 25 °C, hvorefter det skal kasseres.

Glem ikke at mærke flasken med datoen for, hvornår den fjernes fra køleskabet.

Spørg på apoteket, hvordan De skal bortskaffe medicinrester. Af hensyn til miljøet må De ikke smide medicinrester i afløbet, toilettet eller skraldespanden.

6. Pakningsstørrelser og yderligere oplysninger

Orfadin indeholder:

- Aktivt stof: nitisinon. Hver ml indeholder 4 mg nitisinon.
- Øvrige indholdsstoffer: Hydroxypropylmethylcellulose, glycerol (se punkt 2), polysorbat 80, natriumbenzoat (E211) (se punkt 2), citronsyremonohydrat, natriumcitrat (se punkt 2), jordbæraroma (kunstig) og rensset vand

Udseende og pakningsstørrelser

Den orale suspension er en hvid, noget mere tyktflydende uigennemsigtig suspension. Før flasken omrystes fremstår den som en fast kage i bunden og en let opaliserende væske.

Produktet leveres i en 100 ml brun glasflaske med et hvidt børnesikret skruelåg. Hver flaske rummer 90 ml suspension.

Hver pakning indeholder én flaske, én flaskeadapter og tre orale sprøjter.

Indehaver af markedsføringstilladelsen

Swedish Orphan Biovitrum International AB
SE-112 76 Stockholm
Sverige

Fremstiller

Apotek Produktion & Laboratorier AB
Celsiusgatan 43
SE-212 14 Malmö
Sverige

Apotek Produktion & Laboratorier AB
Prismavägen 2
SE-141 75 Kungens Kurva
Sverige

Denne indlægsseddel blev senest ændret 10/2020

De kan finde yderligere oplysninger om Orfadin på Det Europæiske Lægemiddelagenturs hjemmeside <http://www.ema.europa.eu>. Der er også links til andre websteder om sjældne sygdomme og om, hvordan de behandles.

BILAG IV

KONKLUSIONER VEDRØRENDE ANMODNING OM DATABESKYTTELSE I ET ÅR FREMLAGT AF DET EUROPÆISKE LÆGEMIDDELAGENTUR

Konklusioner fremlagt af Det Europæiske Lægemiddelagentur vedrørende:

- **Databeskyttelse i et år**

CHMP gennemgik de oplysninger, som indehaveren af markedsføringstilladelsen havde indsendt, jf. artikel 10, stk. 5, i direktiv 2001/83/EC, og er af den opfattelse, at de kliniske studier, der er udført i forbindelse med den nye indikation, er af væsentlig betydning. Dette er beskrevet nærmere i den europæiske offentlige vurderingsrapport.