

## **Indlægsseddel: Information til brugeren**

**PROCYSBI, enterokapsler, hårde, 25 mg**

**PROCYSBI, enterokapsler, hårde, 75 mg**

cysteamin (mercaptaminbitartrat)

**Læs denne indlægsseddel grundigt, inden du begynder at bruge dette lægemiddel, da den indeholder vigtige oplysninger.**

- Gem indlægssedlen. Du kan få brug for at læse den igen.
- Spørg lægen eller apotekspersonalet, hvis der er mere, du vil vide.
- Lægen har ordineret dette lægemiddel til dig personligt. Lad derfor være med at give medicinen til andre. Det kan være skadeligt for andre, selvom de har de samme symptomer, som du har.
- Kontakt lægen eller apotekspersonalet, hvis du får bivirkninger, herunder bivirkninger, som ikke er nævnt i denne indlægsseddel. Se afsnit 4.

### **Oversigt over indlægssedlen**

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

Se den nyeste indlægsseddel på [www.indlaegsseddel.dk/](http://www.indlaegsseddel.dk/).

### **1. Virkning og anvendelse**

PROCYSBI indeholder det aktive stof cysteamin (der også kaldes mercaptamin) og anvendes til behandling af nefropatisk cystinose hos børn og voksne. Cystinose er en stofskiftesygdom, der påvirker kroppens funktioner og medfører unormal ophobning af aminosyren cystin i en række organer, såsom nyrerne, øjnene, musklerne, bugspytkirtlen og hjernen. Ophobning af cystin medfører skade på nyrerne og udskillelse af store mængder glukose, proteiner og elektrolytter. Sygdommen rammer forskellige organer afhængigt af patientens alder.

PROCYSBI er et lægemiddel, der reagerer med cystin og nedsætter cellernes indhold af cystin. Behandlingen med cysteamin skal påbegyndes straks efter bekræftelse af diagnosen nefropatisk cystinose for at patienten skal få størst mulig fordel af behandlingen.

### **2. Det skal du vide, før du begynder at tage PROCYSBI**

#### **Tag ikke PROCYSBI**

- hvis du er allergisk over for cysteamin (der også kaldes mercaptamin) eller et af de øvrige indholdsstoffer i PROCYSBI (angivet i afsnit 6)
- hvis du er allergisk over for penicillamin (det er ikke “penicillin”, men et lægemiddel, der bruges til behandling af Wilsons sygdom).
- hvis du ammer

#### **Advarsler og forsigtighedsregler**

Kontakt lægen eller apotekspersonalet, før du tager PROCYSBI.

- Da oral indtagelse af cysteamin ikke forhindrer aflejring af cystinkrystaller i øjet, skal du derfor fortsætte med at tage de cysteamin øjendråber, du har fået ordineret.
- Hele cysteaminkapsler bør ikke gives til børn under seks år på grund af risikoen for, at de får dem i den gale hals (se afsnit 3 ”Sådan skal du tage PROCYSBI – Administration”).

- Høje doser af cysteamin kan medføre alvorlige skader på huden. Lægen vil rutinemæssigt overvåge din hud og dine knogler og om nødvendigt nedsætte dosis eller standse behandlingen (se afsnit 4).
- Behandling med cysteamin kan medføre mavesår, tarmsår og blødning (se afsnit 4).
- Cysteamin kan give andre symptomer fra tarmene såsom kvalme, opkastning, appetitløshed og mavepine. Lægen vil muligvis afbryde eller ændre doseringen, hvis disse tegn optræder.
- Fortæl det til lægen, hvis du får usædvanlige eller ændrede symptomer fra maven.
- Cysteamin kan give symptomer såsom krampeanfald, træthed, svimmelhed, depression og hjernesygdom (encefalopati). Hvis du får sådanne symptomer, skal du sige det til lægen, som da vil tilpasse din dosis.
- Cysteamin kan give abnorm leverfunktion eller nedsat antal hvide blodlegemer (leukopeni). Lægen vil rutinemæssigt overvåge dine blodtal og din leverfunktion.
- Lægen vil overvåge dig for godartet forhøjet intrakranielt tryk (falsk hjernetumor [PTC]) og/eller hævelse af synsnerven (papilødem), som forekommer ved behandling med cysteamin. Du vil regelmæssigt få undersøgt øjnene med henblik på denne tilstand, da rettidig behandling kan forebygge synstab.

### **Brug af anden medicin sammen med PROCYSBI**

Fortæl det altid til lægen eller apotekspersonalet, hvis du tager anden medicin eller for nylig har taget anden medicin. Hvis lægen udskriver bikarbonat, skal du ikke tage det samtidig med PROCYSBI, men mindst en time før eller mindst en time efter lægemidlet.

### **Brug af PROCYSBI sammen med mad og drikke**

Du skal forsøge at undgå måltider med højt indhold af fedt eller proteiner i mindst 1 time før og 1 time efter, du tager PROCYSBI, samt madvarer eller væsker, der kan sænke syreindholdet i maven, som f.eks. mælk eller yoghurt. Hvis dette ikke er muligt, kan du spise et lille måltid (ca. 100 g, fortrinsvis kulhydrater, f.eks. brød, pasta, frugt) i tidsrummet fra en time før til en time efter indtagelse af PROCYSBI.

Tag kapslen med en syrlig drik (appelsinjuice eller anden syrlig juice) eller vand. Hvis børn og patienter har problemer med at synke, henvises til afsnit 3 ”Sådan skal du tage PROCYSBI - Administration”.

### **Graviditet og amning**

Hvis du er gravid eller ammer, har mistanke om, at du er gravid, eller planlægger at blive gravid, skal du spørge lægen eller apotekspersonalet til råds, før du bruger dette lægemiddel.

Du må ikke bruge dette lægemiddel, hvis du er gravid, navnlig i de første tre måneder af graviditeten. Inden du påbegynder behandlingen skal du have en graviditetstest med et negativt resultat, og under behandlingsforløbet skal du bruge en tilstrækkelig præventionsmetode. Hvis du er en kvinde, der planlægger graviditet eller bliver gravid, skal du straks tale med lægen om at stoppe med behandlingen med dette lægemiddel, da det kan skade det ufødte barn at fortsætte behandlingen.

Brug ikke dette lægemiddel, hvis du ammer (se afsnit 2 under ”Tag ikke PROCYSBI”).

### **Trafik- og arbejdssikkerhed**

Dette lægemiddel kan bevirke nogen døsigthed. I begyndelsen af behandlingen må du ikke føre motorkøretøj, betjene maskiner eller foretage andre farlige aktiviteter, før du ved, hvordan lægemidlet påvirker dig.

### **PROCYSBI indeholder natrium**

Dette lægemiddel indeholder mindre end 1 mmol (23 mg) natrium pr. dosis, dvs. det er i det væsentlige natriumfrit.

### 3. Sådan skal du tage PROCYSBI

Tag altid dette lægemiddel nøjagtigt efter lægens eller apotekspersonalets anvisning. Er du i tvivl, så spørg lægen eller apotekspersonalet.

Den anbefalede dosis til dig eller dit barn afhænger af din eller dit barns alder og vægt. Den normale vedligeholdelsesdosis er 1,3 g/m<sup>2</sup>/dag.

#### Dosisplan

Tag dette lægemiddel to gange dagligt med 12 timers mellemrum. Du skal prøve at undgå måltider og mejeriprodukter mindst 1 time før og 1 time efter doseringen med PROCYSBI for at få størst mulig fordel af lægemidlet. Hvis dette ikke er muligt, kan du spise et lille måltid (ca. 100 g, fortrinsvis kulhydrater, f.eks. brød, pasta, frugt) i tidsrummet fra en time før til en time efter indtagelse af PROCYSBI.

Det er vigtigt at tage PROCYSBI på samme måde fra gang til gang.

Tag hverken mere eller mindre af lægemidlet uden lægens godkendelse.

Den samlede dosis må normalt ikke være over 1,95 g/m<sup>2</sup>/dag.

#### Behandlingsvarighed

Behandlingen med PROCYSBI er livslang og skal følge lægens anvisninger.

#### Administration

Du må kun tage dette lægemiddel gennem munden.

Overhold følgende for at PROCYSBI skal virke korrekt:

- For patienter, som kan sluge kapslen hel:  
Slug hele kapslen med en syrlig drik (appelsinjuice eller anden syrlig juice) eller vand. Kapsler eller kapselindhold må ikke knuses eller tygges. Børn under 6 år vil muligvis ikke kunne sluge de hårde enterokapsler og kan kvæles i dem. Du kan give PROCYSBI til børn under 6 år ved at åbne kapslen og drysse indholdet over som anvist nedenfor.
- For patienter, der ikke kan sluge hele kapslen, eller som bruger sonde:  
Drysses over maden  
Åbn de hårde enterokapsler og drys indholdet (granulatet) på ca. 100 gram mad, såsom æblemos eller frugtsyltetøj.  
Rør forsigtigt granulatet op i den bløde mad, så der dannes en blanding af granulat og mad. Spis hele blandingen. Drik dernæst ca. 250 ml syrlig drik (såsom appelsinjuice eller enhver anden syrlig juice) eller vand for at gøre det nemmere at synke blandingen.  
Hvis du ikke straks spiser blandingen, kan du opbevare den nedkølet (2 °C - 8 °C) fra tilberedningstidspunktet til administrationstidspunktet og spise den inden for 2 timer efter tilberedning. Intet af blandingen må gemmes i mere end 2 timer.

#### Administration gennem en sonde:

Åbn de hårde enterokapsler og drys indholdet (granulatet) på ca. 100 gram æblemos eller frugtsyltetøj. Rør forsigtigt granulatet op i den bløde mad, så der dannes en blanding af granulat og den bløde mad. Administrer blandingen gennem gastrostomisonde, nasogastrisk sonde eller gastrostomi-jejunostomi-sonde ved brug af en sprøjte med kateterspids. Inden administration af PROCYSBI: Frigør G-sondeknappen og fastgør sonden. Gennemskyl med 5 ml vand for at rense knappen. Træk blandingen op i sprøjten. Der anbefales et maksimalt blandingsvolumen på 60 ml i en sprøjte med kateterspids til brug med en lige, eller bonus, sonde. Anbring åbningen på sprøjten indeholdende PROCYSBI og madblandingen i sondens åbning og fyld den helt med blandingen: hvis der trykkes forsigtigt på sprøjten og sonden holdes horisontalt under administration kan det hjælpe med at undgå problemer med tilstopning. For at undgå tilstopning anbefales det at anvende viskøs mad, som f.eks. æblemos eller frugtsyltetøj, ved en hastighed på

ca. 10 ml hver 10. sekund, indtil sprøjten er helt tom. Gentag det ovenfor beskrevne trin indtil hele blandingen er givet. Efter administration af PROCYSBI trækkes 10 ml frugtjuice eller vand op i en anden sprøjte og G-sonden gennemskyldes for at sikre, at intet af PROCYSBI og madblanding sætter sig fast på G-sonden.

Hvis du ikke straks indtager blandingen, kan du opbevare den nedkølet (2 °C - 8 °C) fra tilberedningstidspunktet til administrationstidspunktet og indtage den inden for 2 timer efter tilberedning. Intet af blandingen må gemmes i mere end 2 timer.

Få nærmere vejledning hos den læge, der behandler barnet, om hvordan produktet gives korrekt gennem sonde, og hvis du oplever problemer med tilstopning.

#### Tilsæt indholdet til appelsinjuice eller anden syrlig frugtjuice eller vand:

Åbn den hårde enterokapsel og drys indholdet (granulat) i ca. 100 til 150 ml syrlig frugtjuice (såsom appelsinjuice eller enhver anden syrlig juice) eller vand. Omrør forsigtigt blandingen med PROCYSBI i 5 minutter, enten ved at blande i en kop eller ryste i en kop med låg (f.eks. med drikketud), og drik blandingen.

Hvis du ikke straks drikker blandingen, kan du opbevare den nedkølet (2 °C - 8 °C) fra tilberedningstidspunktet til administrationstidspunktet og drikke den inden for 30 minutter efter tilberedning. Intet af blandingen må gemmes i mere end 30 minutter.

#### Administration af en drikblanding via oral sprøjte:

Sug drikblandingen op i en doseringssprøjte og administrer den direkte gennem munden.

Hvis du ikke straks indtager blandingen, kan du opbevare den nedkølet (2 °C - 8 °C) fra tilberedningstidspunktet til administrationstidspunktet og indtage den inden for 30 minutter efter tilberedning. Intet af blandingen må gemmes i mere end 30 minutter.

Foruden cysteamin kan din læge muligvis anbefale eller ordinere et eller flere kosttilskud som erstatning for vigtige elektrolytter, der tabes gennem nyrene. Det er vigtigt at tage disse kosttilskud nøjagtigt efter anvisningerne. Hvis flere doser kosttilskud glemmes, eller der indtræder svaghed eller døsighed, skal du spørge lægen, hvad du skal gøre.

Der skal regelmæssigt tages blodprøver til bestemmelse af cystin i de hvide blodlegemer og/eller cysteamin i blodet, for at den rigtige dosis af PROCYSBI kan fastsættes. Du eller lægen sørger for, at blodprøverne tages. Prøverne skal tages 12,5 timer efter den foregående dags aftendosis, dvs. 30 minutter efter den påfølgende morgendosis. Desuden skal der regelmæssigt tages prøver af blod og urin for at bestemme vigtige elektrolytter, så lægen kan tilpasse doserne af disse kosttilskud.

#### **Hvis du har taget for meget PROCYSBI**

Hvis du har taget for meget PROCYSBI, skal du straks kontakte lægen eller hospitalets akutafsnit. Du kan blive døs.

#### **Hvis du har glemt at tage PROCYSBI**

Hvis du har glemt at tage en dosis af lægemidlet, skal du tage den snarest muligt. Men hvis der er mindre end 4 timer til næste dosis, skal du i stedet overspringe den glemte dosis og fortsætte efter doseringsplanen.

Du må ikke tage en dobbeltdosis som erstatning for den glemte dosis.

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

## **4. Bivirkninger**

Dette lægemiddel kan som alle andre lægemidler give bivirkninger, men ikke alle får bivirkninger.

**Kontakt straks lægen eller sygeplejersken, hvis du oplever en eller flere af nedenstående bivirkninger – du behøver muligvis øjeblikkelig lægehjælp:**

- Svær allergisk reaktion (ikke almindelig): Søg akut lægehjælp ved nogen af disse tegn på en allergisk reaktion: nældefeber, vejrtrækningsbesvær, hævelse af ansigt, læber, tunge eller hals.

Hvis nogen af nedenstående bivirkninger optræder, skal du straks kontakte lægen. Nogle af disse bivirkninger er alvorlige; spørg derfor lægen om at forklare advarselstegnene på dem:

**Almindelige bivirkninger** (forekommer hos indtil 1 ud af 10 behandlede):

- Hududslæt: Sig det straks til lægen, hvis du får hududslæt. Det kan være nødvendigt at stoppe med PROCYSBI midlertidigt, til udslættet er svundet. Hvis udslættet er af svær grad, skal behandlingen med cysteamin standses.
- Unormal leverfunktion i henhold til blodprøver. Lægen vil overvåge dig med henblik herpå.

**Ikke almindelige bivirkninger** (forekommer hos indtil 1 ud af 100 behandlede):

- Hudforandringer, knogleforandringer og ledproblemer: Behandling med høje doser cysteamin kan medføre hudforandringer. Forandringerne består i mærker i huden (som ligner strækmærker), knogleskader (såsom brud), knogledeformiteter og ledproblemer. Hold øje med huden, når du tager dette lægemiddel. Kontakt lægen, hvis der er forandringer. Lægen vil overvåge dig med henblik på disse problemer.
- For lavt antal hvide blodlegemer. Lægen vil overvåge dig med henblik herpå.
- Symptomer fra centralnervesystemet: Nogle patienter har ved behandling med cysteamin fået krampeanfald og depression og tendens til stærk søvnighed. Sig det til lægen, hvis du får sådanne symptomer.
- Problemer med mave-tarmsystemet: Patienter i behandling med cysteamin har fået mavesår og blødning. Fortæl det straks til lægen, hvis du får mavesmerter eller blodigt opkast.
- Cysteamin kan medføre godartet forhøjet intrakranielt tryk, også kaldet falsk hjernesvulst. Ved denne tilstand er der forhøjet tryk i den væske, der omgiver hjernen. Sig det straks til lægen, hvis du får nogen af følgende symptomer, når du tager PROCYSBI: summen eller ”susen” for ørerne, svimmelhed, dobbeltsyn, sløret syn, synstab, smerte bag øjnene eller smerte ved øjenbevægelser. Lægen vil følge dig med øjenundersøgelser, så problemet kan blive behandlet tidligt. Derved mindskes risikoen for synstab.

De øvrige bivirkninger med PROCYSBI er anført nedenfor sammen med et skøn over deres hyppighed.

**Meget almindelige bivirkninger** (forekommer hos mere end 1 ud af 10 behandlede)

- kvalme
- opkastning
- appetitløshed
- diarré
- feber
- følelse af at sove

**Almindelige bivirkninger:**

- hovedpine
- encefalopati
- mavesmerter
- dyspepsi
- dårlig ånde og kropslugt
- halsbrand
- træthed

**Ikke almindelige bivirkninger:**

- smerter i benene
- skoliose (sideværts skævhed af rygsøjlen)

- knogleskørhed
- misfarvet hår
- krampeanfald
- nervøsitet
- hallucinationer
- nyrepåvirkning, der viser sig ved hævede arme og ben og vægtøgning

### **Indberetning af bivirkninger**

Hvis du oplever bivirkninger, bør du tale med din læge eller apotekspersonalet. Dette gælder også mulige bivirkninger, som ikke er medtaget i denne indlægsseddel. Du eller dine pårørende kan også indberette bivirkninger direkte til Lægemiddelstyrelsen via:

Lægemiddelstyrelsen  
Axel Heides Gade 1  
DK-2300 København S  
Websted: [www.meldenbivirkning.dk](http://www.meldenbivirkning.dk)

Ved at indrapportere bivirkninger kan du 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 kartonen og på flaskeetiketten efter EXP. Udløbsdatoen er den sidste dag i den nævnte måned.

Brug ikke lægemidlet, hvis folietætningen har været åben i mere end 30 dage. Kassér den åbne flaske, og brug en ny flaske.

Opbevares i køleskab (2 °C – 8 °C). Må ikke nedfryses.  
Må ikke opbevares ved temperaturer over 25 °C efter åbning.  
Hold beholderen tæt tillukket for at beskytte mod lys og fugt.

Spørg apotekspersonalet, hvordan du skal bortskaffe medicinrester. Af hensyn til miljøet må du ikke smide medicinrester i afløbet.

## **6. Pakningsstørrelser og yderligere oplysninger**

### **PROCYSBI indeholder:**

- Aktivt stof: cysteamin (som mercaptaminbitartrat).  
PROCYSBI 25 mg hårde enterokapsler  
Hver hård enterokapsel indeholder 25 mg cysteamin.  
  
PROCYSBI 75 mg hårde enterokapsler  
Hver hård enterokapsel indeholder 75 mg cysteamin.
- Øvrige indholdsstoffer:
  - I kapslerne: mikrokrySTALLinsk cellulose, methacrylsyre-ethylacrylat copolymer (1:1), hypromellose, talcum, triethylcitrat, natriumlaurilsulfat (se punktet ”PROCYSBI indeholder natrium”).
  - I kapselskallen: gelatine, titaniumdioxid (E171), indigocarmin (E132).
  - I trykfarven: shellac, povidon (K-17), titaniumdioxid (E171).

### Udseende og pakningsstørrelser

- PROCYSBI, 25 mg, leveres som blå, hårde enterokapsler (i størrelsen 15,9 x 5,8 mm). Den lyseblå kapseloverdel er påtrykt ”PRO”-logoet med hvid trykfarve, og underdelen er påtrykt ”25 mg” med hvid trykfarve. En hvid plastikflaske indeholder 60 kapsler. Låget er børnesikret og har folietætning. Hver flaske indeholder to plastikcylindre til ekstra beskyttelse mod fugt og luft.
- PROCYSBI, 75 mg, leveres som blå, hårde enterokapsler (i størrelse 21,7 x 7,6 mm). Den mørkeblå kapseloverdel er påtrykt ”PRO”-logoet med hvid trykfarve, og underdelen er påtrykt ”75 mg” med hvid trykfarve. En hvid plastikflaske indeholder 250 kapsler. Låget er børnesikret og har folietætning. Hver flaske indeholder tre plastikcylindre til ekstra beskyttelse mod fugt og luft.
- Alle cylindre skal forblive i flasken under anvendelsen. Cylindrene kan kasseres sammen med flasken efter brug.

### Indehaver af markedsføringstilladelsen

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

### Fremstiller

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

Hvis du ønsker yderligere oplysninger om dette lægemiddel, skal du henvende dig til den lokale repræsentant for indehaveren af markedsføringstilladelsen.

#### **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

**España**

Chiesi España, S.A.U.  
Tel: + 34 93 494 8000

**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

**Österreich**

Chiesi Pharmaceuticals GmbH  
Tel: + 43 1 4073919

**Polska**

Chiesi Poland Sp. z o.o.  
Tel.: + 48 22 620 1421

**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 (Northern Ireland)**

Chiesi Farmaceutici S.p.A.  
Tel: + 39 0521 2791

**Denne indlægsseddel blev senest ændret 05/2023**

Du kan finde yderligere oplysninger om dette lægemiddel på Det Europæiske Lægemiddelagenturs hjemmeside <http://www.ema.europa.eu>.