

ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ Ι
ΠΕΡΙΛΗΨΗ ΤΩΝ ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΩΝ ΤΟΥ ΠΡΟΪΟΝΤΟΣ

1. ΟΝΟΜΑΣΙΑ ΤΟΥ ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΟΥ ΠΡΟΪΟΝΤΟΣ

Cystadane 1 g πόσιμη κόνις

2. ΠΟΙΟΤΙΚΗ ΚΑΙ ΠΟΣΟΤΙΚΗ ΣΥΝΘΕΣΗ

1 g κόνεως περιέχει 1 g άνυδρης βηταΐνης.

Για τον πλήρη κατάλογο των εκδόχων, βλ. παράγραφο 6.1.

3. ΦΑΡΜΑΚΟΤΕΧΝΙΚΗ ΜΟΡΦΗ

Πόσιμη κόνις

Λευκή κρυσταλλική κόνις υψηλής ρευστότητας.

4. ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΠΛΗΡΟΦΟΡΙΕΣ

4.1 Θεραπευτικές ενδείξεις

Συμπληρωματική θεραπεία υποστήριξης για ομοκυστινουρία, με ανεπάρκειες ή ατέλειες στα εξής:

- Βήτα-συνθετάση κυσταθειονίνης (CBS),
- 5,10-μεθυλένο-τετραϋδροφολική αναγωγή (MTHFR),
- συμπαράγοντας μεταβολισμού της κοβαλαμίνης (cbl).

Το Cystadane θα πρέπει να χρησιμοποιείται ως συμπληρωματική θεραπεία σε άλλες θεραπείες όπως τη βιταμίνη Β6 (πυριδοξίνη), τη βιταμίνη Β12 (κοβαλαμίνη), το φυλλικό οξύ και μια ειδική διαίτα.

4.2 Δοσολογία και τρόπος χορήγησης

Η θεραπεία με Cystadane θα πρέπει να επιβλέπεται από γιατρό με εμπειρία στη θεραπεία ασθενών με ομοκυστινουρία.

Δοσολογία

Παιδιά και ενήλικες

Η συνιστώμενη ολική ημερήσια δόση είναι 100 mg/kg/ημέρα, χορηγούμενη σε 2 δόσεις ημερησίως. Ωστόσο, η δόση θα πρέπει να τιτλοποιείται εξατομικευμένα, ανάλογα με τα επίπεδα της ομοκυστεΐνης και της μεθειονίνης στο πλάσμα. Για ορισμένους ασθενείς, απαιτούνταν δόσεις άνω των 200 mg/kg/ημέρα για την επίτευξη των θεραπευτικών στόχων. Για τους ασθενείς με ανεπάρκεια βήτα-συνθετάσης κυσταθειονίνης (CBS) χρειάζεται προσοχή κατά την τιτλοποίηση των δόσεων προς τα επάνω, λόγω του κινδύνου υπερμεθειονιναϊμίας. Τα επίπεδα της μεθειονίνης θα πρέπει να παρακολουθούνται στενά σε αυτούς τους ασθενείς.

Ειδικό Πληθυσμοί

Ασθενείς με ηπατική ή νεφρική δυσλειτουργία

Η εμπειρία χορήγησης θεραπείας με άνυδρη βηταΐνη σε ασθενείς με νεφρική ανεπάρκεια ή μη αλκοολική ηπατική στεάτωση έχει αποδείξει ότι δεν υπάρχει ανάγκη προσαρμογής του δοσολογικού σχήματος του Cystadane.

Μέθοδος χορήγησης

Η φιάλη θα πρέπει να ανακινήθει ελαφρώς πριν ανοιχθεί. Παρέχονται τρία δοσιμετρικά κοχλιάρια που χορηγούν 100 mg, 150 mg ή 1 g άνυδρης βηταΐνης. Συνιστάται να πάρετε ένα γεμάτο κοχλιάριο κόνεως από τη φιάλη και μια επίπεδη επιφάνεια, π.χ. την επιφάνεια ενός μαχαιριού και να την περάσετε πάνω από το δοσιμετρικό κοχλιάριο. Με αυτό τον τρόπο θα πάρετε τις ακόλουθες

δοσολογίες: μικρό κοχλιάριο 100 mg, μετρίου μεγέθους κοχλιάριο 150 mg και μεγάλο κοχλιάριο 1 g άνδρης βηταΐνης.

Η κόνις θα πρέπει να αναμιγνύεται με νερό, χυμό, γάλα, γάλα σκόνη ή φαγητό μέχρι να διαλυθεί εντελώς και πρέπει να καταναλωθεί αμέσως μετά την ανάμιξή της.

Θεραπευτική παρακολούθηση

Ο στόχος της θεραπείας είναι να διατηρηθούν τα επίπεδα ολικής ομοκυστεΐνης πλάσματος κάτω από τα 15 μΜ ή όσο το δυνατόν χαμηλότερα. Η απόκριση σε σταθερή κατάσταση συνήθως επέρχεται εντός ενός μήνα.

4.3 Αντενδείξεις

Υπερευαισθησία στη δραστική ουσία.

4.4 Ειδικές προειδοποιήσεις και προφυλάξεις κατά τη χρήση

Όχι συχνά περιστατικά σοβαρού εγκεφαλικού οιδήματος που σχετίζεται με υπερμεθειονιναμία αναφέρθηκαν με τη θεραπεία με άνδρη βηταΐνη σε ασθενείς με ανεπάρκεια βήτα-συνθετάσης κυσταθειονίνης (CBS) (βλ. παράγραφο 4.8). Παρατηρήθηκε πλήρης αποθεραπεία μετά τη διακοπή της θεραπευτικής αγωγής:

- Οι συγκεντρώσεις μεθειονίνης πλάσματος θα πρέπει να τηρούνται κάτω των 1000 μΜ. Συνιστάται η μέτρηση των επιπέδων μεθειονίνης πλάσματος στην αρχή της θεραπείας και στη συνέχεια περίπου μία ή δύο φορές το χρόνο. Εάν τα επίπεδα μεθειονίνης αυξηθούν ιδιαίτερα πάνω από την πρώτη τιμή ουδού ασφαλείας της τάξης των 700 μmol/L, ο ασθενής θα πρέπει να παρακολουθείται πιο συχνά, ενώ θα πρέπει να ελέγχεται η συμμόρφωση στη διαίτα. Για τη μείωση των επιπέδων μεθειονίνης, θα πρέπει να εξετάζεται το ενδεχόμενο τροποποίησης της διαίτας, καθώς και μείωσης της δόσης του Cystadane ή προσωρινής διακοπής της θεραπευτικής αγωγής με Cystadane
- Εάν εμφανιστούν οποιαδήποτε συμπτώματα εγκεφαλικού οιδήματος, όπως κεφαλαλγίες το πρωί με έμετο ή/και αλλαγές στην όραση, θα πρέπει να ελεγχθούν τα επίπεδα μεθειονίνης πλάσματος και η συμμόρφωση στη διαίτα και η θεραπευτική αγωγή με Cystadane θα πρέπει να διακοπεί.
- Εάν υπάρξει επανεμφάνιση των συμπτωμάτων εγκεφαλικού οιδήματος μετά την επανέναρξη της θεραπευτικής αγωγής, τότε η θεραπεία με άνδρη βηταΐνη θα πρέπει να διακοπεί επ' αόριστον.

Για ελαχιστοποίηση του κινδύνου δυνητικών φαρμακευτικών αλληλεπιδράσεων, συνιστάται να αφήνετε να παρέλθουν 30 λεπτά από την πρόσληψη της άνδρης βηταΐνης και των μειγμάτων αμινοξέων ή/και φαρμακευτικών προϊόντων που περιέχουν vigabatrin και ανάλογα γ-αμινοβουτυρικού οξέος (GABA) (βλ. παράγραφο 4.5).

4.5 Αλληλεπιδράσεις με άλλα φαρμακευτικά προϊόντα και άλλες μορφές αλληλεπίδρασης

Δεν έχουν πραγματοποιηθεί μελέτες αλληλεπιδράσεων.

Με βάση στοιχεία *in vitro*, η άνδρη βηταΐνη πιθανό να αλληλεπιδρά με μείγματα αμινοξέων και φαρμακευτικά προϊόντα που περιέχουν vigabatrin και ανάλογα γ-αμινοβουτυρικού οξέος (GABA).

4.6 Κύηση και γαλουχία

Κύηση

Τα δεδομένα σχετικά με περιορισμένο αριθμό περιπτώσεων έκθεσης κατά την εγκυμοσύνη στην άνδρη βηταΐνη, δεν καταδεικνύουν ανεπιθύμητη ενέργεια στην εγκυμοσύνη ή στην υγεία του εμβρύου/ νεογέννητου. Έως σήμερα δεν διατίθενται άλλα σχετικά επιδημιολογικά δεδομένα. Μελέτες αναπαραγωγικής ικανότητας στα ζώα δεν έχουν διεξαχθεί. Κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης, η χορήγηση άνδρης βηταΐνης επιπρόσθετα στην πυριδοξίνη, το φυλλικό οξύ, αντιπηκτικά και διαίτα υπό στενή παρακολούθηση των επιπέδων ομοκυστεΐνης πλάσματος θα ήταν συμβατά με καλές εκβάσεις για τη μητέρα και για το έμβryo. Ωστόσο, το Cystadane δεν πρέπει να χρησιμοποιείται κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης εκτός εάν είναι σαφώς απαραίτητο.

Γαλουχία

Δεν είναι γνωστό εάν η άνυδρη βηταΐνη εκκρίνεται στο μητρικό γάλα (παρόλο που ο μεταβολικός πρόδρομός της, η χολίνη εμφανίζεται σε ψηλά επίπεδα στο μητρικό γάλα). Λόγω της έλλειψης στοιχείων, θα πρέπει να ασκείται προσοχή κατά τη συνταγογράφηση του Cystadane σε γυναίκες που θηλάζουν.

Γονιμότητα

Δεν υπάρχουν διαθέσιμα δεδομένα.

4.7 Επίδρασεις στην ικανότητα οδήγησης και χειρισμού μηχανών

Το Cystadane δεν έχει ή έχει αμελητέα επίδραση στην ικανότητα οδήγησης και χειρισμού μηχανών.

4.8 Ανεπιθύμητες ενέργειες

Περίληψη του προφίλ ασφάλειας

Γενικώς, οι ανεπιθύμητες ενέργειες που έχουν παρατηρηθεί στη θεραπεία με άνυδρη βηταΐνη θεωρήθηκαν ως μη σοβαρές και κυρίως σχετίζονται με το γαστρεντερικό σύστημα. Γαστρεντερικές διαταραχές όπως διάρροια, γλωσσίτιδα, ναυτία, στομαχική δυσφορία, έμετος και οδοντικές διαταραχές μπορεί να εμφανιστούν σπανίως.

Η συχνότερα αναφερθείσα ανεπιθύμητη ενέργεια κατά τη διάρκεια της θεραπείας είναι τα αυξημένα επίπεδα μεθειονίνης αίματος. Μετά τη διακοπή της θεραπευτικής αγωγής παρατηρήθηκε πλήρης αποθεραπεία (βλ. Παράγραφο 4.4).

Πινακοποιημένος κατάλογος των ανεπιθύμητων ενεργειών

Οι αναφερθείσες ανεπιθύμητες ενέργειες παρατίθενται πιο κάτω, ανά κατηγορία οργάνου συστήματος και ανά συχνότητα.

Οι συχνότητες ορίζονται ως: πολύ συχνές ($\geq 1/10$), συχνές ($\geq 1/100$ έως $< 1/10$), όχι συχνές ($\geq 1/1,000$ έως $< 1/100$), σπάνιες ($\geq 1/10,000$ έως $< 1/1,000$), πολύ σπάνιες ($< 1/10,000$). Εντός κάθε κατηγορίας συχνότητας εμφάνισης, οι ανεπιθύμητες ενέργειες παρατίθενται κατά φθίνουσα σειρά σοβαρότητας.

Διαταραχές του μεταβολισμού και της θρέψης	Όχι συχνές: ανορεξία
Ψυχιατρικές διαταραχές	Όχι συχνές: διέγερση, ευερεθιστότητα
Διαταραχές του νευρικού συστήματος	Όχι συχνές: εγκεφαλικό οίδημα*
Διαταραχές του γαστρεντερικού συστήματος	Όχι συχνές: διάρροια, γλωσσίτιδα, ναυτία, δυσφορία του στομάχου, έμετος
Διαταραχές του δέρματος και του υποδόριου ιστού	Όχι συχνές: απώλεια μαλλιών, κνίδωση, μη φυσιολογική οσμή του δέρματος
Διαταραχές των νεφρών και των ουροφόρων οδών	Όχι συχνές: ακράτεια ούρων
Έρευνες	Πολύ συχνές: αυξημένη μεθειονίνη αίματος*

Περιγραφή επιλεγμένων ανεπιθύμητων ενεργειών

* Όχι συχνά περιστατικά σοβαρού εγκεφαλικού οιδήματος και υπερμεθειονιναϊμίας αναφέρθηκαν εντός 2 εβδομάδων έως 6 μηνών από την έναρξη της θεραπείας με άνυδρη βηταΐνη σε ασθενείς με ανεπάρκεια βήτα-συνθετάσης κυσταθειονίνης (CBS), με πλήρη αποθεραπεία μετά τη διακοπή της θεραπευτικής αγωγής.

Τα συμπτώματα του εγκεφαλικού οιδήματος περιλαμβάνουν κεφαλαλγίες το πρωί με έμετο και/ή αλλαγές στην όραση. Σημειώθηκαν ψηλές αυξήσεις στα επίπεδα μεθειονίνης πλάσματος σε κλίμακα από 1000 ως 3000 μM στους ασθενείς αυτούς. Καθότι το εγκεφαλικό οίδημα αναφέρθηκε επίσης σε ασθενείς με υπερμεθειονιναϊμία, η δευτερογενής υπερμεθειονιναϊμία λόγω της θεραπείας με άνυδρη βηταΐνη θεωρείται ως πιθανός μηχανισμός δράσης.

Για ειδικές συστάσεις, βλ. παράγραφο 4.4.

Αναφορά πιθανολογούμενων ανεπιθύμητων ενεργειών

Η αναφορά πιθανολογούμενων ανεπιθύμητων ενεργειών μετά από τη χορήγηση άδειας κυκλοφορίας του φαρμακευτικού προϊόντος είναι σημαντική. Επιτρέπει τη συνεχή παρακολούθηση της σχέσης οφέλους-κινδύνου του φαρμακευτικού προϊόντος. Ζητείται από τους επαγγελματίες του τομέα της υγειονομικής περίθαλψης να αναφέρουν οποιοσδήποτε πιθανολογούμενες ανεπιθύμητες ενέργειες μέσω του εθνικού συστήματος αναφοράς που αναγράφεται στο [Παράρτημα V](#).

4.9 Υπερδοσολογία

Δεν αναφέρθηκε καμία περίπτωση υπερδοσολογίας.

5. ΦΑΡΜΑΚΟΛΟΓΙΚΕΣ ΙΔΙΟΤΗΤΕΣ

5.1 Φαρμακοδυναμικές ιδιότητες

Φαρμακοθεραπευτική κατηγορία: Άλλα προϊόντα διατροφικής οδού και μεταβολισμού, κωδικός ATC: A16A A06.

Μηχανισμός δράσης

Η άνυδρη βηταΐνη αποδείχθηκε ότι μειώνει τα επίπεδα ομοκυστεΐνης πλάσματος σε τρεις τύπους ομοκυστινουρίας δηλαδή την ανεπάρκεια βήτα-συνθετάσης κυσταθειονίνης (CBS), την ανεπάρκεια 5,10-μεθυλένο-τετραϋδροφολικής αναγωγάσης (MTHFR), και την ανεπάρκεια του συμπαράγοντα μεταβολισμού της κοβαλαμίνης (cbl). Ο βαθμός αυτής της επίδρασης εξαρτήθηκε από τον απόλυτο βαθμό υπερομοκυστιναιμίας, και ήταν ψηλότερος σε σοβαρή υπερομοκυστιναιμία.

Φαρμακοδυναμικές δράσεις

Η άνυδρη βηταΐνη ενεργεί ως δότης ομάδας μεθυλίου στην αναμεθυλίωση της ομοκυστεΐνης σε μεθειονίνη σε ασθενείς με ομοκυστινουρία. Ως αποτέλεσμα, τα επίπεδα ομοκυστεΐνης πλάσματος θα πρέπει να μειώνονται στους ασθενείς αυτούς σε 20-30% των επιπέδων προθεραπείας.

Έχει επίσης αποδειχθεί ότι η άνυδρη βηταΐνη αυξάνει τη μεθειονίνη πλάσματος και τα επίπεδα S-αδενοσυλ μεθειονίνης (SAM) πλάσματος σε ασθενείς με ανεπάρκεια MTHFR και cbl. Σε ασθενείς με ανεπάρκεια CBS χωρίς διαιτητικό περιορισμό της μεθειονίνης, έχει παρατηρηθεί υπέρμετρη συσσώρευση μεθειονίνης. Η συμπληρωματική αγωγή με άνυδρη βηταΐνη αποδείχθηκε ότι βελτιώνει τις μεταβολικές ανωμαλίες στο εγκεφαλονωτιαίο υγρό ασθενών με ομοκυστινουρία.

Κλινική αποτελεσματικότητα και ασφάλεια

Τα αυξημένα επίπεδα ομοκυστεΐνης πλάσματος συσχετίζονται με καρδιαγγειακά συμβάματα όπως θρόμβωση, οστεοπόρωση, σκελετικές ανωμαλίες και παρεκτόπιση του οπτικού φακού. Σε μελέτες παρατήρησης, αναφέρθηκε κλινική βελτίωση (καρδιαγγειακή και νευροαναπτυξιακή) από το θεράποντα ιατρό σε περίπου 75% των ασθενών που λάμβαναν άνυδρη βηταΐνη. Οι περισσότεροι από αυτούς τους ασθενείς λάμβαναν επίσης άλλες θεραπείες όπως βιταμίνη B6 (πυριδοξίνη), βιταμίνη B12 (κοβαλαμίνη) και φυλλικό οξύ με μεταβλητές βιοχημικές αποκρίσεις. Στις περισσότερες περιπτώσεις, η προσθήκη άνυδρης βηταΐνης οδήγησε σε περαιτέρω μείωση των επιπέδων ομοκυστεΐνης πλάσματος. Είναι πιθανό ότι λόγω της πολλαπλής φύσης της θεραπείας (δίαιτα, φαρμακευτική αγωγή, υποστηρικτική αγωγή) στους ασθενείς αυτούς, μπορεί να υπάρχει ένα στοιχείο υπερεκτίμησης των κλινικών επιδράσεων της θεραπευτικής αγωγής με άνυδρη βηταΐνη. Η όψιμη ανίχνευση ομοκυστινουρίας σε συμπτωματική κατάσταση είναι υπεύθυνη για υπολειπόμενη νοσηρότητα λόγω μη αναστρέψιμης βλάβης στον συνδετικό ιστό (οφθαλμολογική, σκελετική) που δεν μπορεί να διορθωθεί με περαιτέρω θεραπεία. Τα διαθέσιμα κλινικά στοιχεία δεν επιτρέπουν το συσχετισμό της δοσολογίας με την κλινική αποτελεσματικότητα. Δεν υπάρχουν στοιχεία ανάπτυξης ανοχής.

Σε λίγα περιστατικά, τα αυξημένα επίπεδα μεθειονίνης πλάσματος συσχετίστηκαν με εγκεφαλικό οίδημα (βλ. παραγράφους 4.4 και 4.8).

Η παρακολούθηση των επιπέδων ομοκυστεΐνης πλάσματος απέδειξε ότι η έναρξη δράσης της άνυδρης βηταΐνης επήλθε εντός μερικών ημερών και ότι μια απόκριση σταθερής κατάστασης επιτεύχθηκε εντός ενός μήνα.

Παιδιατρικός πληθυσμός

Σε παιδιατρικούς ασθενείς ηλικίας κάτω των 10 ετών, το σύνθετο αποτελεσματικό δοσολογικό σχήμα είναι 100 mg/kg/ημέρα χορηγούμενα σε 2 δόσεις ημερησίως. Η αύξηση της συχνότητας σε περισσότερο από δύο φορές ημερησίως ή/και της δόσης σε πάνω από 150 mg/kg/ημέρα δεν βελτιώνει την επίδραση μείωσης της ομοκυστεΐνης.

Η παρακολούθηση των συγκεντρώσεων βηταΐνης πλάσματος δεν βοηθά στον καθορισμό της αποτελεσματικότητας της θεραπείας καθότι αυτές οι συγκεντρώσεις δεν αντιστοιχούν άμεσα στη ροή μέσω της κυττοσολικής οδού βηταΐνης ομοκυστεΐνης μεθυλ-τρανσφεράσης.

5.2 Φαρμακοκινητικές ιδιότητες

Τα φαρμακοκινητικά στοιχεία των ομοκυστινουρικών ασθενών που λαμβάνουν μακροχρόνια συμπληρωματική αγωγή με άνυδρη βηταΐνη είναι πολύ παρόμοια με εκείνα των υγιών εθελοντών. Αυτό καταδεικνύει ότι οι διαφορές στις φαρμακοκινητικές ιδιότητες της άνυδρης βηταΐνης πολύ πιθανόν να οφείλονται σε μείωση των επιπέδων άνυδρης βηταΐνης σε μη-θεραπευθείσα ομοκυστινουρία και έχουν σημασία μόνο κατά την αρχική θεραπεία.

Απορρόφηση

Η απόλυτη βιοδιαθεσιμότητα της άνυδρης βηταΐνης δεν έχει προσδιοριστεί. Σε υγιείς ενήλικες εθελοντές (ηλικίας μεταξύ 21 και 49 ετών), μετά από μια άπαξ από του στόματος δόση άνυδρης βηταΐνης (50 mg/kg), η απορρόφηση ήταν ταχεία ($t_{max} = 0,9 \pm 0,3$ ώρες και $C_{max} = 0,9 \pm 0,2$ mM). Κατόπιν επαναλαμβανόμενου δοσολογικού σχήματος 100 mg/kg/ημέρα για 5 μέρες, οι φαρμακοκινητικές ιδιότητες απορρόφησης δεν άλλαξαν.

Κατανομή

Η άνυδρη βηταΐνη κατανεμήθηκε ταχέως σε έναν σχετικά μεγάλο όγκο ($V/F = 1,3$ l/kg). Κατόπιν επαναλαμβανόμενου δοσολογικού σχήματος 100 mg/kg/ημέρα για 5 μέρες, η ημιζωή κατανομής παρατάθηκε σημαντικά (μέχρι και 36 ώρες), υποδεικνύοντας κορεσμό στις διαδικασίες μεταφοράς και επανακατανομής.

Βιομετατροπή

Η άνυδρη βηταΐνη ενεργεί ως δότης ομάδας μεθυλίου.

Απομάκρυνση

Με χαμηλό ρυθμό απομάκρυνσης (μέση ημιζωή = 14 ώρες, μέση συνολική κάθαρση από τον οργανισμό, $CL/F = 84$ ml/h/kg), η νεφρική κάθαρση είναι αμελητέα (5% συνολικής κάθαρσης οργανισμού), που υποθέτει βιοδιαθεσιμότητα 100%.

5.3 Προκλινικά δεδομένα για την ασφάλεια

Σε ψηλές δόσεις, παρατηρήθηκε μια επίδραση καταστολής του ΚΝΣ και ερεθισμός της γαστρεντερικής οδού στους επίμυες. Δεν έχουν πραγματοποιηθεί μελέτες μακροχρόνιας καρκινογένεσης και τοξικότητας στην αναπαραγωγική ικανότητα με την άνυδρη βηταΐνη. Μια τυποποιημένη σειρά δοκιμών γονοτοξικότητας δεν έδειξε οποιουδήποτε ειδικούς κινδύνους στον άνθρωπο.

6. ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΕΣ ΠΛΗΡΟΦΟΡΙΕΣ

6.1 Κατάλογος εκδόχων

Κανένα.

6.2 Ασυμβατότητες

Δεν εφαρμόζεται.

6.3 Διάρκεια ζωής

Μη ανοιγμένη φιάλη: 3 χρόνια

Μετά το πρώτο άνοιγμα: 3 μήνες

6.4 Ιδιαίτερες προφυλάξεις κατά την φύλαξη του προϊόντος

Μη φυλάσσετε σε θερμοκρασία μεγαλύτερη των 25°C.

Διατηρείτε τη φιάλη καλά κλεισμένη για να προστατεύεται από την υγρασία.

Για τις συνθήκες αποθήκευσης μετά το πρώτο άνοιγμα του φαρμακευτικού προϊόντος, βλ. Παράγραφο 6.3.

6.5 Φύση και συστατικά του περιέκτη

Φιάλες από HDPE με πάμα ασφαλείας για παιδιά.

Κάθε συσκευασία περιέχει 1 φιάλη με 180 g κόνεως και τρία δοσιμετρικά κοχλιάρια.

6.6 Ιδιαίτερες προφυλάξεις απόρριψης

Κάθε φαρμακευτικό προϊόν που δεν έχει χρησιμοποιηθεί ή υπόλειμμα πρέπει να απορριφθεί σύμφωνα με τις κατά τόπους ισχύουσες σχετικές διατάξεις..

7. ΚΑΤΟΧΟΣ ΤΗΣ ΑΔΕΙΑΣ ΚΥΚΛΟΦΟΡΙΑΣ

Recordati Rare Diseases

Immeuble "Le Wilson"

70, Avenue du General de Gaulle

F-92 800 Puteaux

Γαλλία

8. ΑΡΙΘΜΟΣ(ΟΙ) ΑΔΕΙΑΣ ΚΥΚΛΟΦΟΡΙΑΣ

EU/1/06/379/001

9. ΗΜΕΡΟΜΗΝΙΑ ΠΡΩΤΗΣ ΕΓΚΡΙΣΗΣ / ΑΝΑΝΕΩΣΗΣ ΤΗΣ ΑΔΕΙΑΣ

Ημερομηνία πρώτης έγκρισης: 15 Φεβρουάριος 2007

Ημερομηνία τελευταίας ανανέωσης: 21 Νοέμβριος 2016

10. ΗΜΕΡΟΜΗΝΙΑ ΑΝΑΘΕΩΡΗΣΗΣ ΤΟΥ ΚΕΙΜΕΝΟΥ

Λεπτομερή πληροφοριακά στοιχεία για το προϊόν είναι διαθέσιμα στην ιστοσελίδα του Ευρωπαϊκού Οργανισμού Φαρμάκων (EMA): <http://www.ema.europa.eu>.

ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ ΙΙ

- Α. ΠΑΡΑΓΩΓΟΣ ΥΠΕΥΘΥΝΟΣ ΓΙΑ ΤΗΝ ΑΠΟΔΕΣΜΕΥΣΗ ΤΩΝ ΠΑΡΤΙΔΩΝ**
- Β. ΟΡΟΙ Ή ΠΕΡΙΟΡΙΣΜΟΙ ΣΧΕΤΙΚΑ ΜΕ ΤΗ ΔΙΑΘΕΣΗ ΚΑΙ ΤΗ ΧΡΗΣΗ**
- Γ. ΑΛΛΟΙ ΟΡΟΙ ΚΑΙ ΑΠΑΙΤΗΣΕΙΣ ΤΗΣ ΑΔΕΙΑΣ ΚΥΚΛΟΦΟΡΙΑΣ**
- Δ. ΟΡΟΙ Ή ΠΕΡΙΟΡΙΣΜΟΙ ΣΧΕΤΙΚΑ ΜΕ ΤΗΝ ΑΣΦΑΛΗ ΚΑΙ ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΙΚΗ ΧΡΗΣΗ ΤΟΥ ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΟΥ ΠΡΟΪΟΝΤΟΣ**

A. ΠΑΡΑΣΚΕΥΑΣΤΕΣ ΥΠΕΥΘΥΝΟΙ ΓΙΑ ΤΗΝ ΑΠΟΔΕΣΜΕΥΣΗ ΤΩΝ ΠΑΡΤΙΔΩΝ

Όνομα και διεύθυνση του παρασκευαστή που είναι υπεύθυνος για την αποδέσμευση των παρτίδων

Recordati Rare Diseases
Immeuble “Le Wilson”
70, avenue du Général de Gaulle
F - 92800 Puteaux
Γαλλία

Recordati Rare Diseases
Eco River Parc
30, rue des Peupliers
F-92000 Nanterre
Γαλλία

Στο έντυπο φύλλο οδηγιών χρήσης του φαρμακευτικού προϊόντος πρέπει να αναγράφεται το όνομα και η διεύθυνση του παραγωγού που είναι υπεύθυνος για την αποδέσμευση της σχετικής παρτίδας.

B. ΟΡΟΙ Ή ΟΙ ΠΕΡΙΟΡΙΣΜΟΙ ΣΧΕΤΙΚΑ ΜΕ ΤΗ ΔΙΑΘΕΣΗ ΚΑΙ ΤΗ ΧΡΗΣΗ

Φαρμακευτικό προϊόν για το οποίο απαιτείται περιορισμένη ιατρική συνταγή (βλ. παράρτημα I: Περίληψη των Χαρακτηριστικών του Προϊόντος, παράγραφος 4.2).

Γ. ΑΛΛΟΙ ΟΡΟΙ ΚΑΙ ΑΠΑΙΤΗΣΕΙΣ ΤΗΣ ΑΔΕΙΑΣ ΚΥΚΛΟΦΟΡΙΑΣ

- Εκθέσεις περιοδικής παρακολούθησης της ασφάλειας

Οι απαιτήσεις για την υποβολή εκθέσεων περιοδικής παρακολούθησης της ασφάλειας για το εν λόγω φαρμακευτικό προϊόν ορίζονται στον κατάλογο με τις ημερομηνίες αναφοράς της Ένωσης (κατάλογος EURD) που παρατίθεται στο άρθρο 107γ παράγραφος 7 της οδηγίας 2001/83/EK και κάθε επακόλουθης επικαιροποίησης όπως δημοσιεύεται στην ευρωπαϊκή δικτυακή πύλη για τα φάρμακα.

Δ. ΟΡΟΙ Ή ΠΕΡΙΟΡΙΣΜΟΙ ΣΧΕΤΙΚΑ ΜΕ ΤΗΝ ΑΣΦΑΛΗ ΚΑΙ ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΙΚΗ ΧΡΗΣΗ ΤΟΥ ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΟΥ ΠΡΟΪΟΝΤΟΣ

- Σχέδιο Διαχείρισης Κινδύνου (ΣΔΚ)

Ο Κάτοχος Άδειας Κυκλοφορίας θα διεξαγάγει τις απαιτούμενες δραστηριότητες και παρεμβάσεις φαρμακοεπαγρύπνησης όπως παρουσιάζονται στο συμφωνηθέν ΣΔΚ που παρουσιάζεται στην ενότητα 1.8.2 της άδειας κυκλοφορίας και οποιεσδήποτε επακόλουθες εγκεκριμένες αναθεωρήσεις του ΣΔΚ.

Ένα επικαιροποιημένο ΣΔΚ θα πρέπει να κατατεθεί:

- μετά από αίτημα του Ευρωπαϊκού οργανισμού Φαρμάκων,
- οποτεδήποτε τροποποιείται το σύστημα διαχείρισης κινδύνου, ειδικά ως αποτέλεσμα λήψης νέων πληροφοριών που μπορούν να επιφέρουν σημαντική αλλαγή στη σχέση οφέλους-κινδύνου ή ως αποτέλεσμα της επίτευξης ενός σημαντικού οροσήμου (φαρμακοεπαγρύπνηση ή ελαχιστοποίηση κινδύνου).

ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ ΙΙΙ
ΕΠΙΣΗΜΑΝΣΗ ΚΑΙ ΦΥΛΛΟ ΟΔΗΓΙΩΝ ΧΡΗΣΗΣ

A. ΕΠΙΣΗΜΑΝΣΗ

**ΕΝΔΕΙΞΕΙΣ ΠΟΥ ΠΡΕΠΕΙ ΝΑ ΑΝΑΓΡΑΦΟΝΤΑΙ ΣΤΗΝ ΕΞΩΤΕΡΙΚΗ ΣΥΣΚΕΥΑΣΙΑ
ΕΞΩΤΕΡΙΚΟ ΚΟΥΤΙ**

1. ΟΝΟΜΑΣΙΑ ΤΟΥ ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΟΥ ΠΡΟΪΟΝΤΟΣ

Cystadane 1 g πόσιμη κόνις
Άνυδρη βηταΐνη

2. ΣΥΝΘΕΣΗ ΣΕ ΔΡΑΣΤΙΚΗ(ΕΣ) ΟΥΣΙΑ(ΕΣ)

1 g κόνεως περιέχει 1 g άνυδρης βηταΐνης.

3. ΚΑΤΑΛΟΓΟΣ ΕΚΔΟΧΩΝ

4. ΦΑΡΜΑΚΟΤΕΧΝΙΚΗ ΜΟΡΦΗ ΚΑΙ ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΟ

180 g πόσιμης κόνεως και τρία δοσιμετρικά κοχλιάρια.
Τα τρία δοσιμετρικά κοχλιάρια (πράσινο, μπλε, ροζ) χορηγούν 100 mg, 150 mg ή 1 g άνυδρης βηταΐνης.

5. ΤΡΟΠΟΣ ΚΑΙ ΟΔΟΣ(ΟΙ) ΧΟΡΗΓΗΣΗΣ

Ανακινήστε ελαφρώς τη φιάλη πριν την ανοίξετε.
Διαβάστε το φύλλο οδηγιών πριν από τη χορήγηση.
Από στόματος χρήση.

6. ΕΙΔΙΚΗ ΠΡΟΕΙΔΟΠΟΙΗΣΗ ΣΥΜΦΩΝΑ ΜΕ ΤΗΝ ΟΠΟΙΑ ΤΟ ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΟ ΠΡΟΪΟΝ ΠΡΕΠΕΙ ΝΑ ΦΥΛΑΣΣΕΤΑΙ ΣΕ ΘΕΣΗ ΤΗΝ ΟΠΟΙΑ ΔΕΝ ΒΛΕΠΟΥΝ ΚΑΙ ΔΕΝ ΠΡΟΣΕΓΓΙΖΟΥΝ ΤΑ ΠΑΙΔΙΑ

Να φυλάσσεται σε θέση την οποία δεν βλέπουν και δεν προσεγγίζουν τα παιδιά.

7. ΑΛΛΗ(ΕΣ) ΕΙΔΙΚΗ(ΕΣ) ΠΡΟΕΙΔΟΠΟΙΗΣΗ(ΕΙΣ), ΕΑΝ ΕΙΝΑΙ ΑΠΑΡΑΙΤΗΤΗ

8. ΗΜΕΡΟΜΗΝΙΑ ΛΗΞΗΣ

ΛΗΞΗ
Διάρκεια ζωής μετά το πρώτο άνοιγμα: 3 μήνες

9. ΕΙΔΙΚΕΣ ΣΥΝΘΗΚΕΣ ΦΥΛΑΞΗΣ

Μη φυλάσσετε σε θερμοκρασία μεγαλύτερη των 25°C

Διατηρείτε τη φιάλη καλά κλεισμένη για να προστατεύεται από την υγρασία.

10. ΙΔΙΑΙΤΕΡΕΣ ΠΡΟΦΥΛΑΞΕΙΣ ΓΙΑ ΤΗΝ ΑΠΟΡΡΙΨΗ ΤΩΝ ΜΗ ΧΡΗΣΙΜΟΠΟΙΗΘΕΝΤΩΝ ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΩΝ ΠΡΟΪΟΝΤΩΝ Ή ΤΩΝ ΥΠΟΛΕΙΜΜΑΤΩΝ ΠΟΥ ΠΡΟΕΡΧΟΝΤΑΙ ΑΠΟ ΑΥΤΑ, ΕΦΟΣΟΝ ΑΠΑΙΤΕΙΤΑΙ

11. ΟΝΟΜΑ ΚΑΙ ΔΙΕΥΘΥΝΣΗ ΤΟΥ ΚΑΤΟΧΟΥ ΤΗΣ ΑΔΕΙΑΣ ΚΥΚΛΟΦΟΡΙΑΣ

Recordati Rare Diseases
Immeuble "Le Wilson"
70, Avenue du General de Gaulle
F-92 800 Puteaux
Γαλλία

12. ΑΡΙΘΜΟΣ(ΟΙ) ΑΔΕΙΑΣ ΚΥΚΛΟΦΟΡΙΑΣ

EU/1/06/379/001

13. ΑΡΙΘΜΟΣ ΠΑΡΤΙΔΑΣ

Παρτίδα

14. ΓΕΝΙΚΗ ΚΑΤΑΤΑΞΗ ΓΙΑ ΤΗ ΔΙΑΘΕΣΗ

Φαρμακευτικό προϊόν για το οποίο απαιτείται ιατρική συνταγή.

15. ΟΔΗΓΙΕΣ ΧΡΗΣΗΣ

16. ΠΛΗΡΟΦΟΡΙΕΣ ΣΕ BRAILLE

Cystadane 1 g πόσιμη κόνις

17. ΜΟΝΑΔΙΚΟΣ ΑΝΑΓΝΩΡΙΣΤΙΚΟΣ ΚΩΔΙΚΟΣ – ΔΙΣΔΙΑΣΤΑΤΟΣ ΓΡΑΜΜΩΤΟΣ ΚΩΔΙΚΑΣ (2D)

Δισδιάστατος γραμμωτός κώδικας (2D) που φέρει τον περιληφθέντα μοναδικό αναγνωριστικό κωδικό.

18. ΜΟΝΑΔΙΚΟΣ ΑΝΑΓΝΩΡΙΣΤΙΚΟΣ ΚΩΔΙΚΟΣ – ΔΕΛΟΜΕΝΑ ΑΝΑΓΝΩΣΙΜΑ ΑΠΟ ΤΟΝ ΑΝΘΡΩΠΟ

PC:
SN:
NN:

ΕΛΑΧΙΣΤΕΣ ΕΝΔΕΙΞΕΙΣ ΠΟΥ ΠΡΕΠΕΙ ΝΑ ΑΝΑΓΡΑΦΟΝΤΑΙ ΣΤΗ ΣΤΟΙΧΕΙΩΔΗ ΣΥΣΚΕΥΑΣΙΑ

ΕΤΙΚΕΤΑ ΦΙΑΛΗΣ

1. ΟΝΟΜΑΣΙΑ ΤΟΥ ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΟΥ ΠΡΟΪΟΝΤΟΣ

Cystadane 1 g πόσιμη κόνις
Ανυδρη βηταΐνη

2. ΣΥΝΘΕΣΗ ΣΕ ΔΡΑΣΤΙΚΗ(ΕΣ) ΟΥΣΙΑ(ΕΣ)

1 g κόνεως περιέχει 1 g άνυδρης βηταΐνης.
Τα τρία δοσιμετρικά κοχλιάρια (πράσινο, μπλε, ροζ) χορηγούν 100 mg, 150 mg ή 1 g άνυδρης βηταΐνης.

3. ΚΑΤΑΛΟΓΟΣ ΕΚΔΟΧΩΝ

4. ΦΑΡΜΑΚΟΤΕΧΝΙΚΗ ΜΟΡΦΗ ΚΑΙ ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΟ

180 g πόσιμης κόνεως.

5. ΤΡΟΠΟΣ ΚΑΙ ΟΔΟΣ(ΟΙ) ΧΟΡΗΓΗΣΗΣ

Ανακινήστε ελαφρώς τη φιάλη πριν την ανοίξετε.
Διαβάστε το φύλλο οδηγιών πριν από τη χορήγηση.
Από στόματος χρήση.

6. ΕΙΔΙΚΗ ΠΡΟΕΙΔΟΠΟΙΗΣΗ ΣΥΜΦΩΝΑ ΜΕ ΤΗΝ ΟΠΟΙΑ ΤΟ ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΟ ΠΡΟΪΟΝ ΠΡΕΠΕΙ ΝΑ ΦΥΛΑΣΣΕΤΑΙ ΣΕ ΘΕΣΗ ΤΗΝ ΟΠΟΙΑ ΔΕΝ ΒΛΕΠΟΥΝ ΚΑΙ ΔΕΝ ΠΡΟΣΕΓΓΙΖΟΥΝ ΤΑ ΠΑΙΔΙΑ

Να φυλάσσεται σε θέση την οποία δεν βλέπουν και δεν προσεγγίζουν τα παιδιά.

7. ΑΛΛΗ(ΕΣ) ΕΙΔΙΚΗ(ΕΣ) ΠΡΟΕΙΔΟΠΟΙΗΣΗ(ΕΙΣ), ΕΑΝ ΕΙΝΑΙ ΑΠΑΡΑΙΤΗΤΗ(ΕΣ)

8. ΗΜΕΡΟΜΗΝΙΑ ΛΗΞΗΣ

ΛΗΞΗ
Διάρκεια ζωής μετά το πρώτο άνοιγμα: 3 μήνες.
Ανοίχθηκε:

9. ΕΙΔΙΚΕΣ ΣΥΝΘΗΚΕΣ ΦΥΛΑΞΗΣ

Μη φυλάσσετε σε θερμοκρασία μεγαλύτερη των 25°C

Διατηρείτε τη φιάλη καλά κλεισμένη για να προστατεύεται από την υγρασία.

10. ΙΔΙΑΙΤΕΡΕΣ ΠΡΟΦΥΛΑΞΕΙΣ ΓΙΑ ΤΗΝ ΑΠΟΡΡΙΨΗ ΤΩΝ ΜΗ ΧΡΗΣΙΜΟΠΟΙΗΘΕΝΤΩΝ ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΩΝ ΠΡΟΪΟΝΤΩΝ Ή ΤΩΝ ΥΠΟΛΕΙΜΜΑΤΩΝ ΠΟΥ ΠΡΟΕΡΧΟΝΤΑΙ ΑΠΟ ΑΥΤΑ, ΕΦΟΣΟΝ ΑΠΑΙΤΕΙΤΑΙ

11. ΟΝΟΜΑ ΚΑΙ ΔΙΕΥΘΥΝΣΗ ΤΟΥ ΚΑΤΟΧΟΥ ΤΗΣ ΑΔΕΙΑΣ ΚΥΚΛΟΦΟΡΙΑΣ

Recordati Rare Diseases
Immeuble "Le Wilson"
70 Avenue du General de Gaulle
F-92 800 Puteaux
Γαλλία

12. ΑΡΙΘΜΟΣ(ΟΙ) ΑΔΕΙΑΣ ΚΥΚΛΟΦΟΡΙΑΣ

EU/1/06/379/001

13. ΑΡΙΘΜΟΣ ΠΑΡΤΙΔΑΣ

Παρτίδα

14. ΓΕΝΙΚΗ ΚΑΤΑΤΑΞΗ ΓΙΑ ΤΗ ΛΙΑΘΕΣΗ

Φαρμακευτικό προϊόν για το οποίο απαιτείται ιατρική συνταγή.

15. ΟΔΗΓΙΕΣ ΧΡΗΣΗΣ

16. ΠΛΗΡΟΦΟΡΙΕΣ ΣΕ BRAILLE

Cystadane 1 g πόσιμη κόνις

17. ΜΟΝΑΔΙΚΟΣ ΑΝΑΓΝΩΡΙΣΤΙΚΟΣ ΚΩΔΙΚΟΣ – ΔΙΣΔΙΑΣΤΑΤΟΣ ΓΡΑΜΜΩΤΟΣ ΚΩΔΙΚΑΣ (2D)

Δισδιάστατος γραμμωτός κώδικας (2D) που φέρει τον περιληφθέντα μοναδικό αναγνωριστικό κωδικό.

18. ΜΟΝΑΔΙΚΟΣ ΑΝΑΓΝΩΡΙΣΤΙΚΟΣ ΚΩΔΙΚΟΣ – ΔΕΛΟΜΕΝΑ ΑΝΑΓΝΩΣΙΜΑ ΑΠΟ ΤΟΝ ΑΝΘΡΩΠΟ

PC:
SN:
NN:

B. ΦΥΛΛΟ ΟΔΗΓΙΩΝ ΧΡΗΣΗΣ

Φύλλο οδηγιών χρήσης: Πληροφορίες για τον ασθενή

Cystadane 1 g πόσιμη κόνις

Άνυδρη Βηταΐνη

Διαβάστε προσεκτικά ολόκληρο το φύλλο οδηγιών χρήσης προτού αρχίσετε να παίρνετε αυτό το φάρμακο γιατί περιέχει σημαντικές πληροφορίες για σας.

- Φυλάξτε αυτό το φύλλο οδηγιών χρήσης. Ίσως χρειαστεί να το διαβάσετε ξανά.
- Εάν έχετε περαιτέρω απορίες, ρωτήστε το γιατρό ή το φαρμακοποιό σας.
- Η συνταγή για αυτό το φάρμακο χορηγήθηκε μόνο για σας. Δεν πρέπει να δώσετε το φάρμακο σε άλλους. Μπορεί να τους προκαλέσει βλάβη, ακόμα και αν παρουσιάζουν τα ίδια συμπτώματα ασθένειας με σας.
- Εάν παρατηρήσετε κάποια ανεπιθύμητη ενέργεια, ενημερώστε το γιατρό ή φαρμακοποιό σας, ακόμα και αν αυτή η ανεπιθύμητη ενέργεια δεν αναφέρεται στο παρόν φύλλο οδηγιών. Βλέπε παράγραφο 4.

Περιεχόμενα του παρόντος φύλλου οδηγιών

- 1 Τι είναι το Cystadane και ποια είναι η χρήση του
- 2 Τι πρέπει να γνωρίζετε προτού πάρετε το Cystadane
- 3 Πώς να πάρετε το Cystadane
- 4 Πιθανές ανεπιθύμητες ενέργειες
- 5 Πώς να φυλάσσεται το Cystadane
- 6 Περιεχόμενα της συσκευασίας και λοιπές πληροφορίες

1. Τι είναι το Cystadane και ποια είναι η χρήση του

Το Cystadane περιέχει άνυδρη βηταΐνη που προορίζεται για συμπληρωματική θεραπεία της ομοκυστινουρίας, μιας κληρονομικής (γενετικής) νόσου κατά την οποία το αμινοξύ μεθειονίνη δεν μπορεί να μεταβολιστεί πλήρως από τον οργανισμό.

Η μεθειονίνη ανευρίσκεται στην πρωτεΐνη κανονικών τροφών (π.χ. κρέας, ψάρι, γάλα, τυρί, αυγά). Μετατρέπεται σε ομοκυστεΐνη η οποία στη συνέχεια μετατρέπεται φυσιολογικά σε κυστεΐνη κατά τη διάρκεια της πέψης. Η ομοκυστινουρία είναι μια ασθένεια που προκαλείται λόγω συσσώρευσης ομοκυστεΐνης η οποία δεν έχει μετατραπεί σε κυστεΐνη και χαρακτηρίζεται από τη δημιουργία θρόμβων στις φλέβες, οστική αδυναμία και σκελετικές ανωμαλίες καθώς και ανωμαλίες του κρυσταλλοειδούς φακού. Η χρήση του Cystadane μαζί με άλλες θεραπείες όπως η βιταμίνη Β6, η βιταμίνη Β12, το φυλλικό οξύ και μια ειδική διαίτα στοχεύουν στη μείωση των αυξημένων επιπέδων ομοκυστεΐνης στον οργανισμό σας.

2. Τι πρέπει να γνωρίζετε προτού πάρετε το Cystadane

Μην πάρετε το Cystadane

Σε περίπτωση που έχετε αλλεργία στην άνυδρη βηταΐνη.

Προειδοποιήσεις και προφυλάξεις

Απευθυνθείτε στον γιατρό ή τον φαρμακοποιό σας πριν πάρετε το Cystadane.

Εάν παρατηρήσετε ανεπιθύμητες ενέργειες όπως κεφαλαλγίες, έμετο ή αλλαγή στην όραση και έχετε τον υπότυπο της ομοκυστινουρίας που ονομάζεται CBS (ανεπάρκεια βήτα-συνθετάσης κυσταθειονίνης), επικοινωνήστε αμέσως με το γιατρό σας, καθότι μπορεί να είναι σημεία οιδήματος στον εγκέφαλο (εγκεφαλικό οίδημα). Στην περίπτωση αυτή ο γιατρός σας θα παρακολουθεί τα επίπεδα μεθειονίνης στον οργανισμό σας και μπορεί να αναθεωρήσει τη διαίτα σας. Η θεραπεία σας με Cystadane μπορεί να χρειαστεί να διακοπεί.

Εάν σας χορηγηθεί θεραπεία με Cystadane και με ένα μείγμα αμινοξέων και εάν χρειάζεται να πάρετε άλλα φάρμακα ταυτόχρονα, αφήστε να περάσουν 30 λεπτά ανάμεσα στους χρόνους λήψης των φαρμάκων (Βλ. παράγραφο «Άλλα φάρμακα και Cystadane»).

Άλλα φάρμακα και Cystadane

Ενημερώστε το γιατρό σας εάν παίρνετε, έχετε πάρει πρόσφατα ή ενδέχεται να πάρετε άλλα φάρμακα. Εάν παίρνετε μείγμα αμινοξέων ή φάρμακα όπως είναι το vigabatrin ή ανάλογα GABA (φάρμακο που χρησιμοποιείται για τη θεραπεία της επιληψίας), παρακαλείσθε να ενημερώσετε το γιατρό σας καθότι πιθανόν αυτά να αλληλεπιδρούν με το Cystadane.

Κύηση και γαλουχία

Εάν είστε έγκυος ή θηλάζετε, νομίζετε ότι μπορεί να είστε έγκυος ή σχεδιάζετε να κάνετε μωρό, ζητήστε τη συμβουλή του γιατρού σας προτού πάρετε αυτό το φάρμακο. Ο γιατρός σας θα αποφασίσει εάν μπορείτε να χρησιμοποιήσετε αυτό το φάρμακο κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης και του θηλασμού.

Οδήγηση και χειρισμός μηχανών

Το Cystadane δεν έχει ή έχει αμελητέα επίδραση στην ικανότητα οδήγησης και χειρισμού μηχανών.

3. Πώς να πάρετε το Cystadane

Η χρήση αυτού του φαρμάκου θα επιβλέπεται από γιατρό με πείρα στη θεραπεία ασθενών με ομοκυστινουρία.

Πάντοτε να παίρνετε αυτό το φάρμακο αυστηρά σύμφωνα με τις οδηγίες του γιατρού ή του φαρμακοποιού σας. Εάν έχετε αμφιβολίες, ρωτήστε τον γιατρό ή τον φαρμακοποιό σας.

Η συνιστώμενη δόση σε παιδιά και ενήλικες είναι 100 mg/kg/ημέρα, διαιρεμένη σε 2 δόσεις την ημέρα. Για ορισμένους ασθενείς, απαιτούνται δόσεις άνω των 200 mg/kg/ημέρα για την επίτευξη των θεραπευτικών στόχων. Ο γιατρός σας μπορεί να προσαρμόσει τη δόση, ανάλογα με τις τιμές των εργαστηριακών σας εξετάσεων.

Θα χρειαστεί ως εκ τούτου να κάνετε τακτικές αναλύσεις αίματος για τον καθορισμό της ορθής ημερήσιας δόσης.

Θα πρέπει να παίρνετε το Cystadane από το στόμα.

Για τη μέτρηση της δόσης:

- Ανακινήστε ελαφρώς τη φιάλη πριν την ανοίξετε
- Πάρετε το σωστό δοσιμετρικό κοχλιάριο:
 - Το μικρό πράσινο κοχλιάριο μετρά 100 mg κόνεως άνυδρης βηταΐνης
 - Το μεσαίο μπλε κοχλιάριο μετρά 150 mg κόνεως άνυδρης βηταΐνης
 - Το μεγάλο ροζ κοχλιάριο μετρά 1 g κόνεως άνυδρης βηταΐνης.
- Αφαιρέστε ένα γεμάτο κοχλιάριο κόνεως από τη φιάλη
- Περάστε την επιφάνεια ενός μαχαιριού πάνω από το κοχλιάριο
- Τώρα η κόνις που απομένει στο κοχλιάριο είναι η δόση ενός κοχλιαρίου
- Πάρτε τον σωστό αριθμό κοχλιαρίων κόνεως από τη φιάλη

Αναμιζετε τη δόση της κόνεως με νερό, χυμό, γάλα, γάλα σκόνη ή τροφή μέχρι να διαλυθεί εντελώς και καταναλώστε την αμέσως μετά την ανάμιξη.

Εάν πάρετε περισσότερο Cystadane από ό,τι πρέπει

Εάν πάρετε κατά λάθος μεγάλη δόση Cystadane, ενημερώστε αμέσως τον γιατρό ή τον φαρμακοποιό σας.

Εάν ξεχάσετε να πάρετε το Cystadane

Μην πάρετε διπλή δόση για να αναπληρώσετε τις δόσεις που ξεχάσατε. Εάν ξεχάσετε να πάρετε μία δόση, πάρτε την μόλις το θυμηθείτε και συνεχίστε με την επόμενη δόση σύμφωνα με την ιατρική συνταγή.

Εάν διακόψετε τη λήψη Cystadane

Μην διακόψετε την αγωγή χωρίς να συμβουλευτείτε τον γιατρό σας. Επικοινωνήστε με τον γιατρό ή τον φαρμακοποιό σας πριν διακόψετε την αγωγή.

Εάν έχετε περισσότερες ερωτήσεις σχετικά με τη χρήση αυτού του φαρμάκου ρωτήστε το γιατρό ή τον φαρμακοποιό σας.

4. Πιθανές ανεπιθύμητες ενέργειες

Όπως όλα τα φάρμακα, έτσι και αυτό μπορεί να προκαλέσει ανεπιθύμητες ενέργειες αν και δεν παρουσιάζονται σε όλους τους ανθρώπους.

Η πιο συχνή ανεπιθύμητη ενέργεια από τη λήψη Cystadane, η οποία μπορεί να παρουσιαστεί σε περισσότερα από 1 στα 10 άτομα (πολύ συχνή ανεπιθύμητη ενέργεια) είναι τα αυξημένα επίπεδα μεθειονίνης στο αίμα.

Τα επίπεδα μεθειονίνης μπορεί να σχετίζονται με οίδημα στον εγκέφαλο (εγκεφαλικό οίδημα), το οποίο μπορεί να παρουσιαστεί σε μέχρι και 1 στα 100 άτομα (όχι συχνή ανεπιθύμητη ενέργεια). Εάν σας παρουσιαστούν κεφαλαλγίες το πρωί με έμετο ή/και αλλαγές στην όραση, επικοινωνήστε αμέσως με τον γιατρό σας (μπορεί να είναι συμπτώματα εγκεφαλικού οιδήματος).

Γαστρεντερικές διαταραχές όπως διάρροια, ναυτία, έμετος, στομαχική δυσφορία και φλεγμονή της γλώσσας δεν εμφανίζονται συχνά (σε μέχρι και 1 στα 100 άτομα).

Άλλες όχι συχνές ανεπιθύμητες ενέργειες (που εμφανίζονται σε μέχρι και 1 στα 100 άτομα) είναι μειωμένη όρεξη (ανορεξία), ανησυχία, ευερεθιστότητα, απώλεια μαλλιών, κνίδωση, ανωμαλία στην οσμή του δέρματος και ακράτεια ούρων.

Αναφορά ανεπιθύμητων ενεργειών

Εάν παρατηρήσετε κάποια ανεπιθύμητη ενέργεια, ενημερώστε τον γιατρό ή τον φαρμακοποιό σας. Αυτό ισχύει και για κάθε πιθανή ανεπιθύμητη ενέργεια που δεν αναφέρεται στο παρόν φύλλο οδηγιών χρήσης. Μπορείτε επίσης να αναφέρετε ανεπιθύμητες ενέργειες απευθείας, μέσω του εθνικού συστήματος αναφοράς που αναγράφεται στο [Παράρτημα V](#). Μέσω της αναφοράς ανεπιθύμητων ενεργειών μπορείτε να βοηθήσετε στη συλλογή περισσότερων πληροφοριών σχετικά με την ασφάλεια του παρόντος φαρμάκου.

5. Πώς να φυλάσσετε το Cystadane

Να φυλάσσετε αυτό το φάρμακο σε μέρη που δεν το βλέπουν και δεν το φτάνουν τα παιδιά.

Να μη χρησιμοποιείτε αυτό το φάρμακο μετά την ημερομηνία λήξης που αναφέρεται στην επισήμανση της φιάλης και στο κουτί μετά από τη συντομογραφία ΛΗΞΗ. Η ημερομηνία λήξης είναι η τελευταία ημέρα του μήνα που αναφέρεται.

Μη φυλάσσετε σε θερμοκρασία μεγαλύτερη των 25°C.

Διατηρείτε τη φιάλη καλά κλεισμένη για να προστατεύεται από την υγρασία.

Μετά το πρώτο άνοιγμα της φιάλης, το φάρμακο θα πρέπει να χρησιμοποιηθεί εντός 3 μήνες.

Μην πετάτε φάρμακα στο νερό της αποχέτευσης ή στα σκουπίδια. Ρωτήστε το φαρμακοποιό σας πώς να πετάξετε τα φάρμακα που δεν χρειάζεστε πια. Αυτά τα μέτρα θα βοηθήσουν στην προστασία του περιβάλλοντος.

6. Περιεχόμενα της συσκευασίας και λοιπές πληροφορίες

Τι περιέχει το Cystadane

- Η δραστική ουσία είναι η άνυδρη βηταΐνη. 1 g πόσιμης κόνεως περιέχει 1 g άνυδρης βηταΐνης.
- Δεν υπάρχει άλλο συστατικό.

Εμφάνιση του Cystadane και περιεχόμενο της συσκευασίας

Το Cystadane είναι μια λευκή κρυσταλλική κόνις υψηλής ρευστότητας. Περιέχεται σε φιάλες με πόματα ασφαλείας για παιδιά. Κάθε φιάλη περιέχει 180 g κόνεως. Κάθε κουτί περιέχει μία φιάλη και τρία δοσιμετρικά κοχλιάρια.

Κάτοχος άδειας κυκλοφορίας

Recordati Rare Diseases
Immeuble “Le Wilson”
70, Avenue du General de Gaulle
F - 92800 Puteaux
Γαλλία

Παραγωγός

Recordati Rare Diseases
Immeuble “Le Wilson”
70, avenue du Général de Gaulle
F - 92800 Puteaux
Γαλλία

ή

Recordati Rare Diseases
Eco River Parc
30, rue des Peupliers
F-92000 Nanterre
Γαλλία

Για οποιαδήποτε πληροφορία σχετικά με το παρόν φάρμακο, παρακαλείστε να απευθυνθείτε στον τοπικό αντιπρόσωπο του κατόχου της άδειας κυκλοφορίας.

Belgique/België/Belgien

Recordati
Tél/Tel: +32 2 46101 36

Lietuva

Recordati AB.
Tel: + 46 8 545 80 230
Švedija

България

Recordati Rare Diseases
Tel: +33 (0)1 47 73 64 58
Франция

Luxembourg/Luxemburg

Recordati
Tél/Tel: +32 2 46101 36
Belgique/Belgien

Česká republika

Recordati Rare Diseases
Tel: +33 (0)1 47 73 64 58
Francie

Magyarország

Recordati Rare Diseases
Tel: +33 (0)1 47 73 64 58
Franciaország

Danmark

Recordati AB.
Tlf : +46 8 545 80 230
Sverige

Deutschland

Recordati Rare Diseases Germany GmbH
Tel: +49 731 140 554 0

Eesti

Recordati AB.
Tel: + 46 8 545 80 230
Rootsi

Ελλάδα

Recordati Rare Diseases
Τηλ: +33 (0)1 47 73 64 58
Γαλλία

España

Recordati Rare Diseases Spain S.L.U.
Tel: + 34 91 659 28 90

France

Recordati Rare Diseases
Tél: +33 (0)1 47 73 64 58

Hrvatska

Recordati Rare Diseases
Tél: +33 (0)1 47 73 64 58
Francuska

Ireland

Recordati Rare Diseases
Tel: +33 (0)1 47 73 64 58
France

Ísland

Recordati AB.
Simi:+46 8 545 80 230
Svíþjóð

Italia

Recordati Rare Diseases Italy Srl
Tel: +39 02 487 87 173

Κύπρος

Recordati Rare Diseases
Τηλ : +33 1 47 73 64 58
Γαλλία

Malta

Recordati Rare Diseases
Tel: +33 1 47 73 64 58
Franza

Nederland

Recordati
Tel: +32 2 46101 36
België

Norge

Recordati AB.
Tlf : +46 8 545 80 230
Sverige

Österreich

Recordati Rare Diseases Germany GmbH
Tel: +49 731 140 554 0
Deutschland

Polska

Recordati Rare Diseases
Tel: +33 (0)1 47 73 64 58
Francja

Portugal

Jaba Recordati S.A.
Tel: +351 21 432 95 00

România

Recordati Rare Diseases
Tel: +33 (0)1 47 73 64 58
Franța

Slovenija

Recordati Rare Diseases
Tel: +33 (0)1 47 73 64 58
Francija

Slovenská republika

Recordati Rare Diseases
Tel: +33 (0)1 47 73 64 58
Francúzsko

Suomi/Finland

Recordati AB.
Puh/Tel : +46 8 545 80 230
Sverige

Sverige

Recordati AB.
Tel : +46 8 545 80 230

Latvija
Recordati AB.
Tel: + 46 8 545 80 230
Zviedrija

United Kingdom
Recordati Rare Diseases UK Ltd.
Tel: +44 (0)1491 414333

Το παρόν φύλλο οδηγιών χρήσης αναθεωρήθηκε για τελευταία φορά στις

Λεπτομερή πληροφοριακά στοιχεία για το προϊόν είναι διαθέσιμα στην ιστοσελίδα του Ευρωπαϊκού Οργανισμού Φαρμάκων : <http://www.ema.europa.eu>. Υπάρχουν επίσης σύνδεσμοι με άλλες ιστοσελίδες που αφορούν σε σπάνιες ασθένειες και θεραπείες.