

ILISA
RAVIMI OMADUSTE KOKKUVÕTE

1. RAVIMPREPARAADI NIMETUS

Cystadane 1 g suukaudne pulber

2. KVALITATIIVNE JA KVANTITATIIVNE KOOSTIS

1 g pulbrit sisaldab 1 g veevaba betaiini.

Abiainete täielik loetelu vt lõik 6.1.

3. RAVIMVORM

Suukaudne pulber

Valge vabalt voolav kristalne pulber.

4. KLIINILISED ANDMED

4.1 Näidustused

Homotsüstinuuria lisaravi:

- tsüstationiini beetasüntaasi,
- 5,10-metüleentetrahydrofolaadi reduktaasi,
- kobalamiini kofaktori metabolismi puudulikkuse korral.

Cystadane't kasutatakse lisaks muule ravile, nt B6-vitamiin (püridoksiin), B12-vitamiin (kobalamiin), folaat ja eridieet.

4.2 Annustamine ja manustamisviis

Ravi Cystadane'ga peaks toimuma homotsüstinuuriaga patsientide ravis kogemusi omava arsti järelevalve all.

Annustamine

Lapsed ja täiskasvanud

Soovitav koguanus on 100 mg kehmassi kg kohta päevas, mis manustatakse jagatuna 2-ks annuseks. Siiski tuleb annust individuaalselt tiitrida, lähtudes plasma homotsüsteiini- ja metioniinitasemest. Mõnel patsiendil on ravieesmärkide saavutamiseks olnud vaja annust suurendada isegi rohkem kui 200 mg-ni kehmassi kg kohta päevas. Ettevaatlik tuleb olla annuste suuremaks tiitrimisel patsientidel, kellel on hüpermetioneemia riskist tingitud CBS-i puudulikkus. Neil patsientidel tuleb metioniinitaset hoolikalt jälgida.

Patsientide erirühmad

Maksa- või neerukahjustus

Kogemused veevaba betaiini kasutamisega neerupuudulikkusega või alkoholist mittepõhjustatud maksasteatoosiga patsientidel on näidanud, et Cystadane annustamisskeemi kohandamine ei ole vajalik.

Manustamisviis

Pudelit tuleb enne avamist veidi loksutada. Lisatud on kolm mõõtelusikat, millega võib mõõta 100 mg, 150 mg või 1 g veevaba betaiini. Soovitav on võtta pudelist kuhjaga mõõtelusikatäis ja tõmmata

tasase pinnaga, näiteks noaseljaga, üle mõõtelusika pealispinna. Selliselt saate järgmised annused: väike mõõt 100 mg, keskmine mõõt 150 mg ja suur mõõt 1 g veevaba betaiini. Pulber tuleb segada vee, mahla, piima, toitesegu või toiduga, kuni see on täielikult lahustunud, ja võtta sisse kohe pärast segamist.

Ravi jälgimine

Ravi eesmärk on hoida üldhomotsüsteiini tase vereplasmas alla 15 mikromol või võimalikult madal. Stabiilne ravivastus tekib tavaliselt ühe kuu jooksul.

4.3 Vastunäidustused

Ülitundlikkus toimeaine suhtes.

4.4 Hoiatused ja ettevaatusabinõud kasutamisel

CBS-i puudulikkusega patsientidel teatati pärast veevaba betaiini ravi algust aeg-ajalt esinevatest hüpermetionineemiaga seotud raskekujulise tserebraalse ödeemi juhtudest (vt lõik 4.8). Pärast ravi katkestamist taandusid need seisundid täielikult:

- plasma metioniinikontsentratsioon tuleb hoida allpool 1000 mikromoli. Plasma metioniinisaldust on soovitatav mõõta ravi algul ja pärast seda ligikaudu üks kord või kaks korda aastas. Kui metioniinisaldus tõuseb märgatavalt üle ohutuse esmase piirväärtuse (700 µmol/l), tuleb patsienti sagedamini jälgida ja kontrollida dieedi järgimist. Metioniinisalduse langetamiseks tuleb kaaluda dieedi muutmist ning samuti Cystadane'i annuse vähendamist või Cystadane-ravi ajutist katkestamist.
- kui tekivad ajuturse sümptomid, näiteks hommikused peavalud koos oksendamisega ja/või nägemishäired, tuleb kontrollida plasma metioniinitaset ja dieedi järgimist ning katkestada ravi Cystadane'ga.
- kui pärast ravi taasalustamist tekib uuesti ajuturse, tuleb ravi veevaba betaiiniga määramatuks ajaks lõpetada.

Võimalike koostoimete ohu minimeerimiseks on soovitatav jätta veevaba betaiini ja aminohappesegude ja/või vigabatriini ja GABA analooge sisaldavate ravimite võtmise vahele 30 minutit (vt lõik 4.5).

4.5 Koostoimed teiste ravimitega ja muud koostoimed

Koostoimeid ei ole uuritud.

In vitro andmete põhjal võib veevabal betaiinil tekkida koostoimeid aminohappesegudega ja vigabatriini ja GABA analooge sisaldavate ravimitega.

4.6 Fertiilsus, rasedus ja imetamine

Rasedus

Piiratud arvu rasedate kohta saadud andmed ei näita veevaba betaiini kahjulikku toimet rasedusele ja loote/vastsündinu tervisele. Praeguseks puuduvad teised asjakohased epidemioloogilised andmed. Loomadega ei ole reproduktiivvuringuid läbi viidud. Veevaba betaiini manustamine raseduse ajal lisaks püridoksiinile, folaadile, antikoagulantidele ja dieedile vereplasma homotsüsteiinitaseme hoolika jälgimisega on ema ja loote tervisele kasulik. Kuid Cystadane't ei tohi kasutada raseduse ajal, kui see ei ole hädavajalik.

Imetamine

Ei ole teada, kas veevaba betaiin imendub inimese rinnapiima (kuigi selle metaboolse eelkäija koliini tase inimese rinnapiimas on kõrge). Andmete puudumisel peab olema Cystadane määramisel imetavatele naistele olema ettevaatlik.

Fertiilsus

Teave ei ole kättesaadav.

4.7 Toime reaktsioonikiirusele

Cystadane'il puudub kahjulik toime autojuhtimisele ja masinate käsitlemise võimele.

4.8 Kõrvaltoimed

Ohutusprofiili kokkuvõte

Üldiselt ei ole veevaba betaiini ravi kõrvaltoimed osutunud tõsisteks ja on peamiselt seotud seedetraktiga. Seedetrakti häired, nagu kõhulahtisus, keelepõletik, iiveldus, ebamugavustunne kõhus, oksendamine ja probleemid hammastega võivad esineda harva.

Kõige sagedamini teatatud kõrvaltoime ravi ajal on suurenenud vere metioniin. Kõrvalmõjud taandusid pärast ravi lõpetamist (vt lõik 4.4).

Kõrvaltoimete kokkuvõttev tabel

Allpool on loetletud esinenud kõrvaltoimed organsüsteemide ja sageduse järgi.

Sagedus on määratletud järgmiselt: väga sage ($\geq 1/10$), sage ($\geq 1/100$ kuni $< 1/10$), aeg-ajalt ($\geq 1/1000$ kuni $< 1/100$), harv ($\geq 1/10\ 000$ kuni $< 1/1000$), väga harv ($< 1/10\ 000$). Igas esinemissageduse grupis on kõrvaltoimed toodud tõsiduse vähenemise järjekorras.

Ainevahetus- ja toitumishäired	Aeg-ajalt: anoreksia
Psühhiaatrilised häired	Aeg-ajalt: rahutus, ärrituvus
Närvisüsteemi häired	Aeg-ajalt: ajuturse*
Seedetrakti häired	Aeg-ajalt: kõhulahtisus, keelepõletik, iiveldus, ebamugavustunne kõhus, oksendamine
Naha ja nahaaluskoe kahjustused	Aeg-ajalt: juuste väljalangemine, lööve, naha ebanormaalne lõhn
Neerude ja kuseteede häired	Aeg-ajalt: kusepidamatus
Uuringud	Väga sage: vere metioniinisalduse suurenemine*

Valitud kõrvaltoimete kirjeldus

*CBS-i puudulikkusega patsientidel teatati 2 nädalat kuni 6 kuud pärast veevaba betaiini ravi algust aeg-ajalt esinevatest raskekujulise tserebraalse ödeemi ja hüpermetionineemia juhtudest, mis pärast ravi katkestamist täielikult taandusid.

Ajuturse sümptomid on hommikused peavalud, oksendamine ja/või nägemishäired.

Neil patsientidel olid metioniinitasemed vereplasmas kõrged, 1000 kuni 3000 mikromol. Kuna ka hüpermetionineemiaga patsientidel on kirjeldatud ajuturset; siis veevaba betaiiniraviga seoses tekkivat sekundaarset hüpermetionineemiat on peetud võimalikuks toimemehhanismiks.

Konkreetseid soovitusi vt lõik 4.4.

Võimalikest kõrvaltoimetest teavitamine

Ravimi võimalikest kõrvaltoimetest on oluline teavitada ka pärast ravimi müügiloa väljastamist. See võimaldab jätkuvalt hinnata ravimi kasu/riski suhet. Tervishoiutöötajatel palutakse teavitada kõigist võimalikest kõrvaltoimetest riikliku teavitamissüsteemi, mis on loetletud [V lisas](#), kaudu.

4.9 Üleannustamine

Üleannustamisest ei ole teatatud.

5. FARMAKOLOOGILISED OMADUSED

5.1 Farmakodünaamilised omadused

Farmakoterapeutiline grupp: muud seedekulgla ja ainevahetuse ravimid, ATC-kood: A16AA06.

Toimemehhanism

Veevaba betaiin on alandanud uuringutes homotsüsteiini taset vereplasmas kolme liiki homotsüstiinuria korral, s.t tsüstioniini beetasüntaasi puudulikkuse, 5,10-metüleentetrahydrofolaadi reduktaasi puudulikkuse ja kobalamiini kofaktori metabolismi puudulikkuse korral. Ravimi mõju ulatus sõltus hüperhomotsüsteineemia absoluutsest astmest, olles raske hüperhomotsüsteineemia puhul suurem.

Farmakokineetilised omadused

Veevaba betaiin toimib homotsüstiinuriaga patsientidel homotsüsteiini remetüleerimisel metioniiniks metüülrühma loovutajana. Selle tulemusena peaks neil patsientidel homotsüsteiini tase vereplasmas vähenema 20-30%-ni ravieelsest tasemest.

Veevaba betaiin on uuringutes 5,10-metüleentetrahydrofolaadi reduktaasi puudulikkuse ja kobalamiini kofaktori metabolismi puudulikkusega patsientidel tõstnud ka metioniini ja S-adenosüülmetioniini taset vereplasmas. Tsüstioniini beetasüntaasi puudulikkusega patsientidel, kelle dieedi metioniinisaldust ei ole piiratud, on täheldatud metioniini ülemäärast akumulatsioonist.

Veevaba betaiini lisamine parandas homotsüstiinuriaga patsientidel seljaajuvedeliku metaboolseid häireid.

Kliiniline efektiivsus ja ohutus

Homotsüsteiini kõrget taset vereplasmas seostatakse selliste südame ja veresoonekonna nähtudega nagu tromboos, osteoporoos, skeleti häired ja silmaläätse nihked. Vaatlusuuringutes täheldas raviarst (südame ja veresoonekonna seisundi ja neuroloogilise arengu) kliinilist paranemist ligikaudu 75%-l patsientidest, kes kasutasid veevaba betaiini. Enamik neist patsientidest kasutas lisaks muid ravimeid, nt B6-vitamiini (püridoksiin), B12-vitamiini (kobalamiin) ja folaati, ning neil oli erinevaid biokeemilisi ravivastuseid. Enamikul juhtudel vähenes veevaba betaiini lisamisega homotsüsteiini tase vereplasmas veelgi. Tõenäoliselt võidi nende patsientide mitmekülgse ravi tõttu (dieet, farmatseutiline, toetav ravi) veevaba betaiini ravi kliinilist toimet teataval määral üle hinnata. Haiguse püsivust põhjustab ka homotsüstiinuria hiline avastamine seisundis, kus on tekkinud sümptomid, sest sel juhul on tekkinud (oftalmoloogilised, skeleti) sidekoe pöördumatud kahjustused, mida ei saa edasise raviga korrigeerida. Kättesaadavad kliinilised andmed ei võimalda ka annustamist kliinilise efektiivsusega seostada. Taluvuse väljakujunemise kohta tõendid puuduvad.

Mõnedel juhtudel seostati plasma metioniinitaseme tõusu ajutursega (vt lõigud 4.4 ja 4.8).

Homotsüsteiini plasmatasemete jälgimine on näidanud, et veevaba betaiini toime algas mitme päeva jooksul ning et stabiilne ravivastus saavutati ühe kuu jooksul.

Lapsed

Alla 10 aasta vanuste laste tavaline efektiivne raviskeem on 100 mg kehamaasi kg kohta päevas, mis manustatakse 2 annusena päevas; sageduse suurendamine rohkem kui kahele korrale päevas ja/või annuse suurendamine üle 150 mg kehamaasi kg kohta päevas homotsüsteiini vähendavat toimet ei paranda.

Betaiini vereplasma kontsentratsioonide jälgimine ei aita määrata ravi efektiivsust, sest need kontsentratsioonid ei vasta otseselt voolule betaiini homotsüsteiini metüültransferaasi tsütosoolse tee kaudu.

5.2 Farmakokineetilised omadused

Farmakokineetilised andmed pikaajalist lisaravi betaiiniga saanud homotsüstinuuriaga patsientide kohta on väga sarnased tervete vabatahtlike kohta saadud andmetega. See näitab, et erinevused betaiini kineetikas tulenevad väga tõenäoliselt betaiini ammendumisest ravimata homotsüstinuuriakorral ja omavad tähendust vaid ravi algul.

Imendumine

Veevaba betaiini absoluutset biosaadavust ei ole kindlaks määratud. Tervetel täiskasvanud vabatahtlikel (vanuses 21 kuni 49 aastat) imendus veevaba betaiini ühekordne suukaudne annus (50 mg/kg) kiiresti ($t_{max} = 0,9 \pm 0,3$ tundi ja $C_{max} = 0,9 \pm 0,2$ mM).

Pärast korduvat annust 100 mg kehamassi kg kohta päevas 5 päeva jooksul imendumise kineetika ei muutunud.

Jaotumine

Veevaba betaiin jagunes kiiresti suhteliselt suurele mahule ($V/F = 1,3$ l/kg).

Pärast korduvat annust 100 mg kehamassi kg kohta päevas 5 päeva jooksul imendumise kineetika ei muutunud, kuid jaotumise poolväärtusaeg oluliselt pikenes (kuni 36 tundi), mis näitas transpordi- ja ümberjaotumisprotsesside küllastumisvõimet.

Biotransformatsioon

Veevaba betaiin on metüülrühma doonor.

Eliminatsioon

Eliminatsiooni aeglase määra tõttu (keskmine poolväärtusaeg = 14 tundi, keskmine kogukliirens kehas $CL/F = 84$ ml kehamassi kg kohta tunnis) oli neerukliirens vähene (5% kogukliirensist kehas), eeldades 100%-list biosaadavust.

5.3 Prekliinilised ohutusandmed

Rottidel ilmnis suurte annuste korral depressiivne toime kesknärvisüsteemile ja seedetrakti ärritav toime. Pikaajalisi kartsinogeensuse ja paljunemisvõimet kahjustava mürgisuse uuringuid ei ole veevaba betaiiniga läbi viidud. Standardsed genotoksilisuse uuringud ei ole näidanud spetsiifilist ohtu inimesele.

6. FARMATSEUTILISED ANDMED

6.1 Abiainete loetelu

Puuduvad.

6.2 Sobimatus

Ei ole kohaldatav.

6.3 Kõlblikkusaeg

Avamata pudel: 3 aastat.

Pärast esmakordset avamist: 3 kuud.

6.4 Säilitamise eritingimused

Hoida temperatuuril kuni 25 °C.

Hoida pudel tihedalt suletuna, niiskuse eest kaitstult.

Säilitamistingimused pärast ravimpreparaadi esmast avamist vt lõik 6.3.

6.5 Pakendi iseloomustus ja sisu

Lastekindla sulguriga kõrgtihedast polüetüleenist pudelid.

Üks pakend sisaldab üht pudelit, milles on 180 g pulbrit ja kolm mõõtelusikat.

6.6 Erihoiatused ravimi hävitamiseks

Kasutamata ravimpreparaat või jäätmematerjal tuleb hävitada vastavalt kohalikele seadustele.

7. MÜÜGILOA HOIDJA

Recordati Rare Diseases
Immeuble “Le Wilson”
70 Avenue du General de Gaulle
F-92 800 Puteaux
Prantsusmaa

8. MÜÜGILOA NUMBER (NUMBRID)

EU/1/06/379/001

9. ESMASE MÜÜGILOA VÄLJASTAMISE/MÜÜGILOA UUENDAMISE KUUPÄEV

Müügiloa esmase väljastamise kuupäev: 15/02/2007

Müügiloa viimase uuendamise kuupäev: 21/11/2016

10. TEKSTI LÄBIVAATAMISE KUUPÄEV

Täpne informatsioon selle ravimi kohta on Euroopa Raviameti veebilehel
<http://www.ema.europa.eu>.

II LISA

- A. RAVIMIPARTII KASUTAMISEKS VABASTAMISE EEST VASTUTAVAD TOOTJAD**
- B. HANKE- JA KASUTUSTINGIMUSED VÕI PIIRANGUD**
- C. MÜÜGILOA MUUD TINGIMUSED JA NÕUDED**
- D. RAVIMPREPARAADI OHUTU JA EFEKTIIVSE KASUTAMISE TINGIMUSED JA PIIRANGUD**

A. RAVIMIPARTII KASUTAMISEKS VABASTAMISE EEST VASTUTAVAD TOOTJAD

Ravimipartii kasutamiseks vabastamise eest vastutava(te) tootja(te) nimi ja aadress

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

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

Ravimi trükitud pakendi infolehel peab olema vastava ravimipartii kasutamiseks vabastamise eest vastutava tootja nimi ja aadress.

B. HANKE- JA KASUTUSTINGIMUSED VÕI PIIRANGUD

Piiratud tingimustel väljastatav retseptiravim (vt I lisa: Ravimi omaduste kokkuvõte, lõik 4.2).

C. MÜÜGILOA MUUD TINGIMUSED JA NÕUDED

- **Perioodilised ohutusaruanded**

Nõuded asjaomase ravimi perioodiliste ohutusaruannete esitamiseks on sätestatud direktiivi 2001/83/EÜ artikli 107c punkti 7 kohaselt liidu kontrollpäevade loetelus (EURD loetelu) ja iga hilisem uuendus avaldatakse Euroopa ravimite veebiportaalis.

D. RAVIMPREPARAADI OHUTU JA EFEKTIIVSE KASUTAMISE TINGIMUSED JA PIIRANGUD

- **Riskijuhtimiskava**

Müügiloa hoidja peab nõutavad ravimiohutuse toimingud ja sekkumismeetmed läbi viima vastavalt müügiloa taotluse moodulis 1.8.2 esitatud kokkulepitud riskijuhtimiskavale ja mis tahes järgmistele ajakohastatud riskijuhtimiskavadele.

Ajakohastatud riskijuhtimiskava tuleb esitada:

- Euroopa Raviameti nõudel;
- kui muudetakse riskijuhtimissüsteemi, eriti kui saadakse uut teavet, mis võib oluliselt mõjutada riski/kasu suhet, või kui saavutatakse oluline (ravimiohutuse või riski minimeerimise) eesmärk.

III LISA
PAKENDI MÄRGISTUS JA INFOLEHT

A. PAKENDI MÄRGISTUS

VÄLISPAKENDIL PEAVAD OLEMA JÄRGMISED ANDMED

VÄLISPAKEND

1. RAVIMPREPARAADI NIMETUS

Cystadane 1 g suukaudne pulber
Veevaba betaiin

2. TOIMEAINE(TE) SISALDUS

1 g pulbrit sisaldab 1 g veevaba betaiini.

3. ABIAINED

4. RAVIMVORM JA PAKENDI SUURUS

180 g suukaudset pulbrit ja kolm mõõtelusikat.
Kolm mõõtelusikat (roheline, sinine, roosa) 100 mg, 150 mg, või 1 g veevaba betaiini mõõtmiseks.

5. MANUSTAMISVIIS JA –TEE

Enne avamist pudelit veidi loksutada.
Enne ravimi kasutamist lugege pakendi infolehte.
Suukaudne.

6. ERIHOIATUS, ET RAVIMIT TULEB HOIDA LASTE EEST VARJATUD JA KÄTTESAAMATUS KOHAS

Hoida laste eest varjatud ja kättesaamatus kohas.

7. TEISED ERIHOIATUSED (VAJADUSEL)

8. KÕLBLIKKUSAEG

EXP
Kõlblikkusaeg pärast esmakordset avamist: 3 kuud.

9. SÄILITAMISE ERITINGIMUSED

Hoida temperatuuril kuni 25 °C.
Hoida pudel tihedalt suletuna, niiskuse eest kaitstult.

**10. ERINÕUDED KASUTAMATA JÄÄNUD RAVIMIPREPARAADI VÕI SELLEST
TEKKINUD JÄÄTMEMATERJALI HÄVITAMISEKS, VASTAVALT VAJADUSELE**

11. MÜÜGILOA HOIDJA NIMI JA AADRESS

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

12. MÜÜGILOA NUMBER (NUMBRID)

EU/1/06/379/001

13. PARTII NUMBER

Partii nr

14. RAVIMI VÄLJASTAMISTINGIMUSED

Retseptiravim.

15. KASUTUSJUHEND

16. INFORMATSIOON BRAILLE' KIRJAS (PUNKTKIRJAS)

Cystadane 1 g suukaudne pulber

17. AINULAADNE IDENTIFIKAATOR – 2D-vöötкод

Lisatud on 2D-vöötкод, mis sisaldab ainulaadset identifikaatorit.

18. AINULAADNE IDENTIFIKAATOR – INIMLOETAVAD ANDMED

PC:
SN:
NN:

SISEPAKENDIL PEAVAD OLEMA JÄRGMISED ANDMED**PUDELI ETIKETT****1. RAVIMPREPARAADI NIMETUS**

Cystadane 1 g suukaudne pulber
Veevaba betaiin

2. TOIMEAINE(TE) SISALDUS

1 g pulbrit sisaldab 1 g veevaba betaiini.
Kolm mõõtelusikat (roheline, sinine, roosa) 100 mg, 150 mg, või 1 g veevaba betaiini mõõtmiseks.

3. ABIAINED**4. RAVIMVORM JA PAKENDI SUURUS**

180 g suukaudset pulbrit.

5. MANUSTAMISVIIS JA –TEE

Enne avamist pudelit veidi loksutada.
Enne ravimi kasutamist lugege pakendi infolehte.
Suukaudne.

6. ERIHOIATUS, ET RAVIMIT TULEB HOIDA LASTE EEST VARJATUD JA KÄTTESAAMATUS KOHAS

Hoida laste eest varjatud ja kättesaamatus kohas.

7. TEISED ERIHOIATUSED (VAJADUSEL)**8. KÕLBLIKKUSAEG**

EXP
Kõlblikkusaeg pärast esmakordset avamist: 3 kuud.
Avatud:

9. SÄILITAMISE ERITINGIMUSED

Hoida temperatuuril kuni 25 °C.
Hoida pudel tihedalt suletuna, niiskuse eest kaitstult.

**10. ERINÕUDED KASUTAMATA JÄÄNUD RAVIMIPREPARAADI VÕI SELLEST
TEKKINUD JÄÄTMEMATERJALI HÄVITAMISEKS, VASTAVALT VAJADUSELE**

11. MÜÜGILOA HOIDJA NIMI JA AADRESS

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

12. MÜÜGILOA NUMBER (NUMBRID)

EU/1/06/379/001

13. PARTII NUMBER

Partii nr

14. RAVIMI VÄLJASTAMISTINGIMUSED

Retseptiravim.

15. KASUTUSJUHEND

16. INFORMATSIOON BRAILLE' KIRJAS (PUNKTKIRJAS)

Cystadane 1 g suukaudne pulber

17. AINULAADNE IDENTIFIKAATOR – 2D-vöötкод

Lisatud on 2D-vöötкод, mis sisaldab ainulaadset identifikaatorit.

18. AINULAADNE IDENTIFIKAATOR – INIMLOETAVAD ANDMED

PC:
SN:
NN:

B. PAKENDI INFOLEHT

Pakendi infoleht: teave kasutajale

Cystadane 1 g suukaudne pulber

Veevaba betaiin

Enne ravimi kasutamist lugege hoolikalt infolehte, kuna see sisaldab teile olulist teavet.

- Hoidke infoleht alles, et seda vajadusel uuesti lugeda.
- Kui teil on lisaküsimusi, pidage nõu oma arsti või apteekriga.
- Ravim on välja kirjutatud üksnes teile. Ärge andke seda kellelegi teisele. Ravim võib olla neile kahjulik, isegi kui haigussümptomid on sarnased.
- Kui teil tekib ükskõik milline kõrvaltoime, pidage nõu oma arsti või apteekriga. Kõrvaltoime võib olla ka selline, mida selles infolehes ei ole nimetatud. Vt lõik 4.

Infolehes antakse ülevaade

1. Mis ravim on Cystadane ja milleks seda kasutatakse
2. Mida on vaja teada enne Cystadane'i võtmist
3. Kuidas Cystadane'i võtta
4. Võimalikud kõrvaltoimed
5. Kuidas Cystadane'i säilitada
6. Pakendi sisu ja lisainfo

1. Mis ravim on Cystadane ja milleks seda kasutatakse

Cystadane sisaldab veevaba betaiini, mis on mõeldud kaasasündinud ainevahetushäire homotsüstiniuria ja sellise päriliku (geneetilise) haiguse lisaraviks, mille puhul organism ei suuda aminohapet metioniini täielikult lõhustada.

Metioniini leidub tavalises toiduvalgus (nt lihas, kalas, piimas, juustus, munas). See muundub homotsüsteiiniks, mis seejärel tavaliselt muundub seedimise käigus tsüsteiiniks. Homotsüstiniuria on haigus, mida põhjustab homotsüsteiini akumulatsioon, kuna see ei muundu tsüsteiiniks ja moodustab veenides vereklompe, luude nõrkust ning luude ja silmaläätse häireid. Cystadane'i kasutatakse koos muude ravimitega, näiteks B6-vitamiini, B12-vitamiini, folaadi ja eridieediga keha kõrgeenenud homotsüsteiinitasemete alandamiseks.

2. Mida on vaja teada enne Cystadane'i võtmist

Ärge võtke Cystadane'i

kui teie olete või teie laps on allergiline (ülitundlik) veevaba betaiini suhtes.

Hoiatused ja ettevaatusabinõud

Enne Cystadane'i võtmist pidage nõu oma arsti või apteekriga.

Kui märkate kõrvaltoimeid nagu peavalu, oksendamine või muutused nägemises ning kui teil esineb homotsüstiniuria alamtüüpi nimega CBS (tsüstatiini beetasüntaasi puudulikkus), pöörduge kohe oma arsti poole, sest need nähud võivad viidata aju paistetusele (tserebraalödeemi). Sellisel juhul jälgib arst metioniini taset teie kehas ja võib kontrollida teie dieeti. Arst võib katkestada teie ravi Cystadane'iga.

Kuid teid ravitakse Cystadane'i ja aminohapete seguga ja peate samal ajal võtma ka teisi ravimeid, jätke nende võtmise vahele 30 minutit (vt lõik „Muud ravimid ja Cystadane“).

Muud ravimid ja Cystadane

Palun teatage arstile, kui te võtate või olete hiljuti võtnud või kavatsete võtta mis tahes muid ravimeid. Kui võtate mõnda aminohapete segu või sellised ravimeid nagu vigabatriin või GABA analoogid (epilepsiaravimid), rääkige sellest arstile, sest neil võib olla Cystadane'iga koostoimeid.

Rasedus ja imetamine

Kui te olete rase või imetate last, arvate, et olete rase või plaanite rasestuda, pidage enne ravimi võtmist nõu oma arstiga. Arst otsustab, kas seda ravimit võib raseduse ja imetamise ajal kasutada.

Autojuhtimine ja masinatega töötamine

Cystadane'il puudub kahjulik toime autojuhtimisele ja masinate käsitlemise võimele.

3. Kuidas Cystadane'i võtta

Ravi selle ravimiga peaks toimuma homotsüstinuuriaga patsientide ravis kogemusi omava arsti järelevalve all.

Võtke seda ravimit alati täpselt nii, nagu arst või apteeker on teile rääkinud. Kui te ei ole milleski kindel, pidage nõu oma arsti või apteekriga.

Laste ja täiskasvanute üldine soovituslik koguannus on 100 mg kehakaalu kg kohta päevas, mis on jagatud kaheks annuseks päevas. Mõnel patsiendil on olnud ravieesmärgi saavutamiseks vaja annuseid üle 200 mg kehakaalu kg kohta päevas. Arst kohaldab teie ravimiannust laborianalüüside tulemustest olenevalt.

Seepärast tuleb teil või teie lapsel teha õige päevaannuse määramiseks regulaarselt vereanalüüse.

Cystadane't tuleks võtta suukaudselt.

Annuse mõõtmiseks:

- enne avamist loksutage veidi pudelit
- võtke õige mõõtelusikas:
 - väikese lusikaga (roheline) võib mõõta 100 mg veevaba betaiini pulbrit;
 - keskmise lusikaga (sinine) võib mõõta 150 mg veevaba betaiini pulbrit;
 - suure lusikaga (roosa) võib mõõta 1 g veevaba betaiini pulbrit.
- võtke pudelist kuhjaga lusikatäis pulbrit
- tõmmake lameda noaseljaga üle lusika pealispinna
- lusikale jääb lusikatäis pulbrit
- võtke pudelist õige arv pulbri lusikatäisi

Mõõdetud pulbriannus tuleb segada vee, mahla, piima, toitesegu või toiduga, kuni see on täielikult lahustunud, ja võtta sisse kohe pärast segamist.

Kui te võtate Cystadane'i rohkem kui ette nähtud

Kui te võtate kogemata liiga palju Cystadane'i, rääkige seda kohe oma arstile või apteekrile.

Kui te unustate Cystadane'i võtta

Ärge võtke kahekordset annust, kui ravim jäi eelmisel korral võtmata. Kui teil ununes annus võtmata, võtke seda kohe, kui see teile meelde tuleb ja jätkake järgmise annuse võtmist nagu ette nähtud.

Kui te lõpetate Cystadane'i võtmise

Ärge lõpetage ravi ilma arstiga konsulteerimata. Võtke enne ravi lõpetamist ühendust oma arsti või apteekriga.

Kui teil on lisaküsimusi selle ravimi kasutamise kohta, pidage nõu oma arsti või apteekriga.

4. Võimalikud kõrvaltoimed

Nagu kõik ravimid, võib ka see ravim põhjustada kõrvaltoimeid, kuigi kõigil neid ei teki.

Kõige sagedamini esinevad kõrvaltoimed Cystadane'i tarvitamisel, mis mõjutavad rohkem kui 1 isikut 10st isikust (esinemissagedus väga sage) on kõrgeenenud metioniinitase veres.

Metioniinitase võib olla seotud ajutursega, mis võib tekkida kuni 1-l isikul 100st isikust (esinemissagedus aeg-ajalt). Kui teil on hommikuti peavalu, te oksendate ja/või teil on nägemishäired, võtke viivitamata ühendust oma arstiga (tegemist võib olla ajuturse sümptomitega).

Seedetrakti häired, nagu kõhulahtisus, iiveldus, oksendamine, ebamugavustunne kõhus ja keelepõletik võivad esineda aeg-ajalt (võivad esineda kuni 1-l inimesel 100-st).

Muud aeg-ajalt esinevad kõrvaltoimed (võivad esineda kuni 1-l inimesel 100-st) võivad olla isutus (anoreksia), ärevus, ärrituvus, juuste väljalangemine, lööve, naha ebanormaalne lõhn, kontrolli puudumise urineerimise üle (kusepidamatus).

Kõrvaltoimetest teavitamine

Kui teil tekib ükskõik milline kõrvaltoime, pidage nõu oma arsti, või apteekriga. Kõrvaltoime võib olla ka selline, mida selles infolehes ei ole nimetatud. Kõrvaltoimetest võite ka ise teavitada riikliku teavitussüsteemi, mis on loetletud [V lisas](#), kaudu. Teavitades aitate saada rohkem infot ravimi ohutusest.

5. Kuidas Cystadane'i säilitada

Hoida ravimit laste eest varjatud ja kättesaamatus kohas.

Ärge kasutage seda ravimit pärast kõlblikkusaega, mis on märgitud pudeli etiketil ja karbil pärast EXP. Kõlblikkusaeg viitab selle kuu viimasele päevale.

Hoida temperatuuril kuni 25°C.

Hoida pudel tihedalt suletuna, niiskuse eest kaitstult.

Pärast pudeli esmakordset avamist tuleb ravim 3 kuu jooksul ära kasutada.

Ravimeid ei tohi ära visata kanalisatsiooni kaudu ega koos majapidamisprügiga. Küsige oma apteekrilt, kuidas hävitatakse ravimeid, mida enam ei vajata. Need meetmed aitavad kaitsta keskkonda.

6. Pakendi sisu ja muu teave

Mida Cystadane sisaldab

- Toimeaine on veevaba betaiin. 1 g suukaudset pulbrit sisaldab 1 g veevaba betaiini.
- Muid koostisaineid ei ole.

Kuidas Cystadane välja näeb ja pakendi sisu

Cystadane on valge vabalt voolav kristalne pulber. See on saadaval lastekindla korgiga pudelites. Üks pudel sisaldab 180 g pulbrit. Igas karbis on üks pudel ja kolm mõõtelusikat.

Müügiloa hoidja

Recordati Rare Diseases

Immeuble "Le Wilson"
70, Avenue du General de Gaulle
F-92 800 Puteaux
Prantsusmaa

Tootja

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

või

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

Lisaküsimuste tekkimisel selle ravimi kohta pöörduge palun müügiloa hoidja kohaliku esindaja poole.

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

Malta

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

Deutschland

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

Nederland

Recordati
Tel: +32 2 46101 36
België

Eesti

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

Norge

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

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

Latvija

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

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

United Kingdom

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

Infoleht on viimati uuendatud

Täpne informatsioon selle ravimi kohta on kättesaadav Euroopa Ravimiameti kodulehel:
<http://www.ema.europa.eu/>. Samuti on seal viiteid teistele kodulehtedele harvaesinevate haiguste ja ravi kohta.