KULLANMA TALİMATI

KUVAMEX 100 mg çözünebilir tablet
Ağızdan alınır.

Etkin madde: Sapropterin dihidroklorür 100 mg (77 mg sapropterine eşdeğer)

Yardımcı maddeler: Mannitol, askorbik asit, riboflavin, krospovidon tip A, sodyum stearil fumarat, dibazik kalsiyum fosfat anhidrat

Bu ilacı kullanmaya başlamadan önce bu KULLANMA TALİMATINI dikkatlice okuyunuz, çünkü sizin için önemli bilgiler içermektedir.

- *Bu kullanma talimatını saklayınız. Daha sonra tekrar okumaya ihtiyaç duyabilirsiniz.*
- *Eğer ilave sorularınız olursa, lütfen doktorunuza veya eczacınıza danışınız.*
- *Bu ilaç kişisel olarak sizin için reçete edilmiştir, başkalarına vermeyiniz.*
- *Bu ilacın kullanımı sırasında, doktora veya hastaneye gittiğinizde doktorunuza bu ilacı kullandığınızı söyleyiniz.*
- *Bu talimatta yazılanlara aynen uyunuz. İlaç hakkında size önerilen dozun dışında **yüksek veya düşük** doz kullanmayınız.*

Bu Kullanma Talimatında:

1. KUVAMEX nedir ve ne için kullanılır?
2. KUVAMEX'i kullanmadan önce dikkat edilmesi gerekenler
3. KUVAMEX nasıl kullanılır?
4. Olası yan etkiler nelerdir?
5. KUVAMEX'in saklanması

Başlıkları yer almaktadır.

1. KUVAMEX nedir ve ne için kullanılır?

KUVAMEX, tetrahidrobiopterin (BH4) adı verilen doğal molekülün sentetik bir kopyası olan sapropterin etkin maddesini içerir. BH4, vücudun fenilalanin adı verilen amino asidi kullanarak tirozin adı verilen diğer bir amino aside dönüşmesi için gereklidir.

KUVAMEX hiperfenilalaninemi (HFA) ya da fenilketonüri (FKÜ) tedavisi için yetişkinlerde ve her yaştan çocuklarda kullanılır. HFA ve FKÜ, kanda zararlı olabilecek fenilalanin düzeyinin yüksekliği nedeniyle gelişir. KUVAMEX BH4 tedavisine yanıt veren bazı hastalarda kanda fenilalanin düzeyini düşürür ve diyetle alınabilecek fenilalanin miktarının artırılmasına yardımcı olur.

KUVAMEX vücudun yeterli BH4 üretemediği BH4 eksikliği adı verilen kalıtsal durumun tedavisinde de yetişkinlerde ve her yaştan çocuklarda kullanılır. BH4 düzeyi düşüklüğü nedeniyle fenilalanin uygun biçimde kullanılamaz ve fenilalanin düzeyleri zararlı olacak biçimde yükselir. Vücudun **üretemediği BH4 yerine konarak KUVAMEX tedavisi kandaki yüksek fenilalanin düzeyinin zararlı** etkilerini azaltır ve diyette alınabilecek fenilalanin toleransını artırır.

2. KUVAMEX'i kullanmadan önce dikkat edilmesi gerekenler

KUVAMEX'i aşağıdaki durumlarda KULLANMAYINIZ

Eğer Sapropterin dihidroklorür ya da KUVAMEX'in diğer yardımcı maddelerinden herhangi birine karşı alerjiniz varsa.

KUVAMEX'i aşağıdaki durumlarda DİKKATLİ KULLANINIZ

KUVAMEX'i kullanmadan önce doktorunuza veya eczacınıza danışınız.

Eğer;

- 65 yaşında veya daha büyük iseniz
- Böbrek ya da karaciğer bozukluğunuz var ise
- Hasta iseniz, hastalık kan fenilalanin düzeyini artırabileceğinden, hastalık süresince doktor kontrolü tavsiye edilir.
- Konvülziyona (kasılma nöbetleri) yatkınlığınız var ise
- Midenizde yanma hissi var ise

KUVAMEX kullanırken doktorunuz kanınızdaki fenilalanin ve tirozin düzeyini ölçecektir ve bunun sonucuna göre gerekirse KUVAMEX dozunu ya da diyetinizi değiştirmeye karar verebilir.
Doktorunuzun önerdiği gibi diyet tedavinize devam etmelisiniz. Doktorunuza danışmadan diyetinizi değiştirmeyiniz. KUVAMEX almanıza rağmen kanınızda fenilalanin düzeyi kontrol altında değilse, ciddi nörolojik problemler gelişebilir. Doktorunuz, KUVAMEX ile tedaviniz sırasında kanınızdaki fenilalanin düzeyinizin çok yüksek ya da çok düşük olmamasını sağlamak için sıklıkla kan fenilalanin düzeyinizi gözlemlemeye devam etmelidir.
Bu uyarılar geçmişteki herhangi bir dönemde dahi olsa sizin için geçerliyse lütfen doktorunuza danışınız.

KUVAMEX'in yiyecek ve içecek ile kullanılması

KUVAMEX bir öğünle birlikte kullanılmalıdır.

Diğer ilaçlar ile birlikte kullanımı

Aşağıdaki ilaçları kullanıyorsanız, doktorunuza danışınız:
- levodopa (Parkinson hastalığının tedavisinde kullanılır)
- kanser tedavisinde kullanılan ilaçlar (örn. metotreksat)
- bakteriyel enfeksiyonların tedavisinde kullanılan ilaçlar (örn. Trimetoprim)
- kan damarlarında genişlemeye yol açan ilaçlar (örn. gliseril trinitrat (GTN), izosorbid dinitrat (ISDN), sodyum nitroprusid (SNP), molsidomin ve minoksidil)

Eğer reçeteli ya da reçetesiz herhangi bir ilacı şu anda kullanıyorsanız veya son zamanlarda kullandınız ise lütfen doktorunuza veya eczacınıza bunlar hakkında bilgi veriniz.

Hamilelik
İlacı kullanmadan önce doktorunuza veya eczacınıza danışınız.

Hamileyseniz doktorunuz size fenilalanin düzeyini yeterince kontrolde tutmak için neler yapacağınızı söyleyecektir. Kan fenilalanin düzeyleri hamilelik öncesi ve süresince çok sıkı bir şekilde kontrol altında tutulmazsa, bu durum size ve bebeğe zarar verebilir.
Doktorunuz, diyetle fenilalanin alımının kısıtlamasını hamilelik öncesinde ve hamilelik sırasında takip edecektir.

Eğer sıkı diyet kanınızdaki fenilalanin düzeyini yeterince düşüremiyorsa, doktorunuz ilacın kullanımını değerlendirecektir.

Eğer hamileyseniz veya emziriyorsanız, hamile olabileceğinizi düşünüyorsanız veya hamile kalmayı planlıyorsanız, ilacı kullanmadan önce doktorunuza veya eczacınıza danışınız.

Emzirme
İlacı kullanmadan önce doktorunuza veya eczacınıza danışınız.

Emziriyorsanız KUVAMEX kullanmamalısınız.

Araç ve makine kullanımı
KUVAMEX'in araç ve makine kullanımını etkilemesi beklenmemektedir.

KUVAMEX'in içeriğinde bulunan bazı yardımcı maddeler hakkında önemli bilgiler
Bu tıbbi ürün her dozunda 1 mmol (23 mg)'dan daha az sodyum içermektedir; yani esasında 'sodyum içermez'.

3. KUVAMEX nasıl kullanılır?
KUVAMEX'i doktorunuzun önerdiği gibi alınız, emin değilseniz doktorunuza danışınız.

- Uygun kullanım ve doz/uygulama sıklığı için talimatlar:

Fenilketonüri (FKÜ)

Fenilketonüri hastası yetişkin ve çocuklarda KUVAMEX'in önerilen başlangıç dozu günde bir kez olmak üzere 10 mg/kg (kg başına 10 mg)'dır. Çözünebilen tabletleri günde bir kez ve sabahları olmak üzere her gün aynı zamanda ve emilimi artırmak için bir öğünle birlikte alınız. Doktorunuz durumunuza göre dozunuzu 5-20 mg/kg/gün aralığında ayarlayacaktır.

BH4 eksikliği

BH4 eksikliği olan yetişkin ve çocuklarda KUVAMEX'in önerilen başlangıç dozu günde bir kez olmak üzere 2-5 mg/kg'dır. KUVAMEX'i emilimi artırmak için bir öğünle birlikte alınız. Toplam günlük dozu, 2 ya da 3'e bölerek gün içerisinde alınız. Doktorunuz durumunuza göre dozu en fazla 20 mg/kg/gün olacak şekilde ayarlayacaktır.

Aşağıdaki tabloda uygun dozun hesaplanma örneği yer almaktadır:

Vücut ağırlığı (kg)	Tablet sayısı (KUVAMEX dozu 10mg/kg)	Tablet sayısı (KUVAMEX dozu 20mg/kg)
10	1	2
20	2	4
30	3	6
40	4	8
50	5	10

- Uygulama yolu ve metodu:

FKÜ hastaları için, KUVAMEX günde bir kez ve tercihen sabah olmak üzere her gün aynı zamanda alınır.

BH4 eksikliği olan hastalar için toplam günlük doz 2 ya da 3'e bölünerek gün içerisinde alınır.

Tüm hastalarda kullanımı:

Reçetede belirtilen sayıda tableti aşağıda tam olarak tarif edildiği şekilde bir bardak veya bir kap suya koyup çözünmesi için karıştırınız.

Tabletlerin çözünmesi birkaç dakika sürebilir. Tabletler daha çabuk çözünmeleri için ezilebilirler. Çözeltide küçük parçacıklar görülebilir ve bu ilacın etkinliğini değiştirmez. Hazırlanan KUVAMEX çözeltisini, bir öğün ile birlikte ve hazırlandıktan sonra 15-20 dakika içerisinde içiniz.

Şişedeki nem çekici kapsülü yutmadığınızdan emin olunuz.

- Değişik yaş grupları:

Yetişkinlerde kullanım:
Tabletleri bir bardak veya bir kap (120-240 mL) suya koyun ve çözünene kadar karıştırınız.

Çocuklarda kullanım:
Yetişkinlerde ve çocuklarda doz/uygulama sıklığı aynıdır.

20 kg üstü vücut ağırlığındaki:
Reçetede belirtilen sayıda tableti bir bardak veya bir kap (120 mL) suya koyun ve çözünene kadar karıştırınız.

20 kg'a kadar vücut ağırlığındaki:
KUVAMEX'in dozu vücut ağırlığına bağlıdır. Çocuğunuz büyüdükçe bu doz değişir. Doktorunuz size aşağıdakileri söyleyecektir;
- Bir doz için kullanmanız gereken KUVAMEX tablet sayısını
- Bir doz KUVAMEX'i karıştırmak için gerekli olan su miktarını
- Reçetede belirtilen doz için çocuğunuza vermeniz gereken çözelti miktarını

Çocuğunuz çözelti haline getirilmiş KUVAMEX'i bir öğünle birlikte içmelidir. Reçetelenmiş miktarda çözeltiyi çözündürüldükten sonra 15-20 dakika içerisinde çocuğunuza içiriniz. Eğer tabletler çözündürüldükten sonra 15-20 dakika içerisinde içirilmemişse, kullanılmamış çözeltiyi atınız. Çözeltinin 20 dakikadan sonra kullanılmaması gerektiğinden, yeni bir çözelti hazırlamanız gerekecektir.

Çocuğunuzun KUVAMEX dozunu ayarlamak ve dozu vermek için gerekli olan malzemeler;
- Bir doz için gereken miktarda KUVAMEX tablet
- 20, 40, 60 ve 80 mL ölçekli ilaç kabı
- Bardak veya kap
- Karıştırmak için küçük kaşık veya temiz bir malzeme
- Oral doz şırıngası (1 mL'lik ölçekli) 10 mL ve daha küçük hacimlerin uygulaması için 10 mL şırınga veya 10 mL'den daha büyük hacimlerin uygulaması için 20 mL şırınga)

Tabletleri çözündürmek için ilaç kabınız ve 10 mL veya 20 mL'lik oral doz şırınganız yoksa doktorunuzdan isteyiniz.

Reçetelenmiş sayıda tableti ilaç kabına yerleştiriniz. Doktorunuzun tarif ettiği miktarda suyu ilaç kabına alınız. (örn. Doktorunuz bir KUVAMEX tabletini çözündürmek için 20 mL su kullanmanızı söyledi.). Sıvının, doktorunuzun söylediği miktar ile aynı hizada olduğunu kontrol ediniz. Küçük bir kaşık veya temiz bir malzeme ile tabletler çözünene kadar karıştırınız.

Eğer doktorunuz çözeltinin sadece bir miktarını uygulamanızı söylediyse, ilaç kabının içine oral doz şırıngasının ucunu yerleştirin. Doktorunuzun söylediği miktarda çözeltiyi çekmek için şırınganın pistonunu yavaşça geri çekin. Oral doz şırıngasındaki çözeltinin tamamı uygulama için bardağa veya kaba aktarılıncaya kadar pistonu yavaşça itiniz. (örn. Eğer doktorunuz 2 adet KUVAMEX tableti 40 mL suda çözündürmenizi ve 30 mL'yi çocuğunuza uygulamanızı söylediyse, 30 mL KUVAMEX çözeltisini almak için 20 mL oral doz şırıngasını iki kez kullanmanız ve uygulama için bir bardak veya kaba aktarmanız gerekecek. (örn. 20 mL + 10 mL)). 10 mL ve daha küçük hacimlerin uygulaması için 10 mL oral doz şırıngası veya 10 mL'den büyük hacimlerin uygulaması için 20 mL oral doz şırıngası kullanınız.

Eğer çocuğunuz bir bardak veya kaptan içmek için çok küçük ise, çözündürülmüş KUVAMEX'i oral doz şırıngası ile uygulayabilirsiniz. İlaç kabında hazırlanmış olan çözeltiden reçetelenmiş hacmi alınız ve oral doz şırıngasının ucunu bebeğinizin ağzına yerleştiriniz. Oral doz şırıngasının ucunu herhangi bir yanağa doğru yönlendirin. Pistonu yavaşça, bir seferde küçük bir miktar olacak şekilde, oral doz şırıngasındaki tüm çözelti verilinceye kadar itiniz.

Kalan çözeltiyi atınız. Oral doz şırıngasının haznesinden pistonu çıkarınız. Oral doz şırıngasının her iki bölümünü ve ilaç kabını ılık su ile yıkayınız ve havada kurutunuz. Oral doz şırıngası kuruyunca, pistonu haznenin içine yerleştirin. Oral doz şırıngasını ve ilaç kabını sonraki kullanım için muhafaza ediniz.

Yaşlılarda kullanımı:

Sapropterinin güvenliliği ve etkililiği 65 yaş üzerindeki hastalarda değerlendirilmemiştir. Yaşlı hastalarda KUVAMEX kullanırken dikkatli olunmalıdır.

- Özel kullanım durumları:

Böbrek yetmezliği, karaciğer yetmezliği:
Böbrek ve karaciğer yetmezliği olan hastalarda sapropterinin güvenliliği ve etkililiği değerlendirilmemiştir. Bu hastalarda kullanılırken dikkatli olunmalıdır.

Eğer KUVAMEX'in etkisinin çok güçlü veya zayıf olduğuna dair bir izleniminiz var ise doktorunuz veya eczacınız ile konuşunuz.

Kullanmanız gerekenden daha fazla KUVAMEX kullandıysanız:
Kullanmanız gerekenden daha fazla KUVAMEX kullandıysanız baş ağrısı ve sersemlik gibi yan etkiler görülebilir.

Sapropterin dihidroklorürün önerilen en yüksek dozunun (20 mg/kg/gün) üzerinde kullanan insanlarda baş ağrısı ve sersemlik bildirilmiştir. Bir çalışmada, sapropterin dihidroklorürün 100 mg / kg'lık (maksimum dozun 5 katı) tek bir dozunu alan bazı insanlar, QT aralığı (kalp atımları

arasında şarj olmak için geçen süre) kısalmasını deneyimlemişlerdir. Önceden var olan kısalmış QT aralığınız varsa (örn. ailevi kısa QT sendromu) doktorunuza bildiriniz.

KUVAMEX'den kullanmanız gerekenden fazlasını kullanmışsanız derhal bir doktor veya eczacı ile konuşunuz.

KUVAMEX'i kullanmayı unutursanız

Unutulan dozları dengelemek için çift doz almayınız. Bir sonraki dozu normal zamanında alınız.
KUVAMEX ile tedavi sonlandırıldığındaki oluşabilecek etkiler

Kanınızda fenilalanin düzeyi artabileceğinden, doktorunuzla konuşmadan KUVAMEX tedavisini kesmeyiniz.
Bu ilacın kullanımı ile ilgili ilave sorunuz olursa, doktorunuza veya eczacınıza danışınız.

4. Olası yan etkiler nelerdir?

Tüm ilaçlar gibi KUVAMEX'in içeriğinde bulunan maddelere duyarlı olan kişilerde yan etkiler olabilir.

Aşağıdakilerden biri olursa, KUVAMEX'i kullanmayı durdurunuz ve DERHAL doktorunuza bildiriniz veya size en yakın hastanenin acil bölümüne başvurunuz:

- Alerjik reaksiyonlar (deri döküntüleri gibi)
Aşağıdaki bulgu ve belirtilerden herhangi ikisini veya daha fazlasını içerebilen ciddi alerjik reaksiyonlar: kırmızı, kaşıntılı, kabarık bölgeler, burun akıntısı, hızlı veya düzensiz nabız, dilinizde ve boğazınızda şişme, aksırma, hırıltı, nefes almada ciddi güçlük veya baş dönmesi

Bunların hepsi çok ciddi yan etkilerdir.

Eğer bunlardan biri sizde mevcut ise, sizin KUVAMEX'e karsı ciddi alerjiniz var demektir. Acil tıbbi müdahaleye veya hastaneye yatırılmanıza gerek olabilir.

Bu çok ciddi yan etkilerin hepsi bilinmeyen bir sıklıkta görülmektedir.

Diğer yan etkiler:
İstenmeyen etkiler görülme sıklığına göre listelenmiştir.
Çok yaygın (≥1/10); yaygın (≥1/100 ila <1/10); yaygın olmayan (≥1/1000 ila <1/100); seyrek (≥1/10.000 ila <1/1000); çok seyrek (<1/10.000), bilinmiyor (eldeki verilerden hareketle tahmin edilemiyor)

Çok yaygın:
- baş ağrısı

- burun akıntısı

Yaygın:
- faringolaringeal ağrı (boğaz ağrısı)
- burun tıkanıklığı veya burunda doluluk
- öksürük
- ishal
- kusma
- karın ağrısı
- kan fenilalanin düzeyinde aşırı düşüş
- dispepsi (midede yanma hissi)
- bulantı

Bilinmiyor:
- gastrit (Mide yüzeyinde yangı) Belirti ve bulgular bunları içerebilir; üst karın bölgesinde (abdominal) şiddetli rahatsızlık veya ağrı, bulantı ve kusma, kusmuk ya da dışkıda kan, siyah veya katran tarzı dışkı.
- özofajit (Özofagus (yemek borusu) zarında yangı)

Eğer bu kullanma talimatında bahsi geçmeyen herhangi bir yan etki ile karşılaşırsanız doktorunuzu veya eczacınızı bilgilendiriniz.

Yan etkilerin raporlanması

Kullanma talimatında yer alan veya almayan herhangi bir yan etki meydana gelmesi durumunda hekiminiz, eczacınız veya hemşireniz ile konuşunuz. Ayrıca karşılaştığınız yan etkileri www.titck.gov.tr sitesinde yer alan "İlaç Yan Etki Bildirimi'' ikonuna tıklayarak ya da 0 800 314 00 08 numaralı yan etki bildirim hattını arayarak Türkiye Farmakovijilans Merkezi (TÜFAM)'ne bildiriniz. Meydana gelen yan etkileri bildirerek kullanmakta olduğunuz ilacın güvenliliği hakkında daha fazla bilgi edinilmesine katkı sağlamış olacaksınız.

5.KUVAMEX'in saklanması

KUVAMEX'i çocukların göremeyeceği, erişemeyeceği yerlerde ve ambalajında saklayınız.

Son kullanma tarihiyle uyumlu olarak kullanınız.

Şişedeki son kullanma tarihinden sonra KUVAMEX'i kullanmayınız / Son kullanma tarihi o ayın son gününü belirtmektedir.

25°C'nin altında saklayınız.

Nemden korumak için şişeyi sıkı kapatınız.

Son kullanma tarihi geçmiş veya kullanılmayan ilaçları çöpe atmayınız! Çevre, Şehircilik ve İklim Değişikliği Bakanlığınca belirlenen toplama sistemine veriniz.

Bu ilaçla ilgili ayrıntılı ve güncel bilgilere, akıllı telefon/tablet veya bir karekod okuyucu ile karekodu tarayarak ulaşabilirsiniz.

Ruhsat sahibi:
İlko İlaç San. ve Tic. A.Ş.
Veysel Karani Mah. Çolakoğlu Sok.,
No:10, 34885, Sancaktepe / İSTANBUL
Tel: 0216 564 80 00

Üretim yeri:
İlko İlaç San. ve Tic. A.Ş.
3.Organize Sanayi Bölgesi Kuddusi Cad.,
23. Sok., No:1, Selçuklu / KONYA

Bu kullanma talimatı …….. tarihinde onaylanmıştır.