

KULLANMA TALİMATI

KUVAN 100 mg çözünebilir tablet

Ağızdan alınır.

Etkin madde : Sapropterin dihidroklorür 100 mg

Yardımcı maddeler: Mannitol (E421), dibazik kalsiyum fosfat anhidr, Krosppovidon tip A, askorbik asit (E300), sodyum stearil fumarat ve Riboflavin (E101).

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. **KUVAN nedir ve ne için kullanılır ?**
2. **KUVAN'ı kullanmadan önce dikkat edilmesi gerekenler**
3. **KUVAN nasıl kullanılır ?**
4. **Olası yan etkiler nelerdir?**
5. **KUVAN'ın saklanması**

Başlıkları yer almaktadır.

1. KUVAN nedir ve ne için kullanılır ?

KUVAN BH4 adı verilen doğal molekülün sentetik bir kopyasıdır. BH4, vücudun fenilalanin adı verilen amino asidi kullanarak tirozin adı verilen diğer bir amino aside dönüşmesi için gereklidir.

KUVAN kanda zararlı olabilecek fenilalanin düzeyinin yüksekliği nedeniyle gelişen hiperfenilalaninemi (HFA) ya da fenilketonüri (FKÜ) tedavisi için kullanılır. KUVAN BH4 tedavisine yanıt veren bazı hastalarda kanda fenilalanin düzeyini düşürür ve diyetle alınabilecek fenilalanin miktarının artırılmasına yardımcı olur.

KUVAN vücudun yeterli BH4 üretemediği BH4 Eksikliği adı verilen kalıtsal durumun tedavisinde de kullanılır. BH4 düzeyi düşüklüğü nedeniyle fenilalanin uygun biçimde kullanamaz ve fenilalanin düzeyleri zararlı olacak biçimde yükselir. Vücudun üretemediği BH4 yerine konarak KUVAN tedavisi kandaki yüksek fenilalanin düzeyinin zararlı etkileri azaltır ve diyetle alınabilecek fenilalanin düzeyini artırır.

2. KUVAN'ı kullanmadan önce dikkat edilmesi gerekenler

KUVAN'ı aşağıdaki durumlarda KULLANMAYINIZ

Eğer Sapropterin dihidroklorür ya da KUVAN'ın diğer yardımcı maddelerinden herhangi birine karşı alerjiniz (aşırı duyarlılığınız) varsa.

KUVAN'ı aşağıdaki durumlarda DİKKATLİ KULLANINIZ

Eğer;

- KUVAN reçetelenen çocuğunuz 4 yaşından küçük ise
- 65 yaşından büyük iseniz
- Böbrek ya da karaciğer bozukluğunuz var ise
- Hasta iseniz. Hastalık kan fenilalanin düzeyini artırabileceğinden, hastalık süresince doktor kontrolü tavsiye edilir.
- Konvülsiyona yatkınlığınız var ise
- “Diğer ilaçlarla birlikte kullanım” bölümünde yer alan ilaçlardan birini kullanıyorsanız

KUVAN kullanırken doktorunuz kanınızdaki fenilalanin düzeyini ölçmek için test yaptıracaktır. Bunun sonucuna göre KUVAN dozunu ya da diyetinizi değiştirebilir.

Doktorunuzun önerdiği gibi diyet tedavinize devam etmelisiniz. Doktorunuza danışmadan diyetinizi değiştirmeyiniz.

Bu uyarılar geçmişteki herhangi bir dönemde dahi olsa sizin için geçerliyse lütfen doktorunuza danışınız.

KUVAN'ın yiyecek ve içecek ile kullanılması

KUVAN tercihen sabahları olmak üzere her gün aynı zamanda ve bir öğünle birlikte kullanılmalıdır.

Hamilelik

İlacı kullanmadan önce doktorunuza veya eczacınıza danışınız.

Gebelikte KUVAN kullanımına ilişkin klinik veri bulunmamaktadır. Hayvan çalışmaları gebelik, embriyo-föetal gelişim, doğum ya da postnatal gelişim ile ilgili olarak doğrudan ya da dolaylı bir zararlı etki ortaya çıkarmamıştır.

Maternal kan fenilalanin düzeyleri gebelik öncesi ve sırasında çok dikkatli biçimde kontrol altında tutulmalıdır. Hamilelikte doktorunuz size fenilalanin düzeyini yeterince kontrolde tutmak için neler yapacağınızı söyleyecektir. Hamilelik öncesi ve sürecince hekim tarafından denetlenen diyet fenilalanin alımının kısıtlanması ilk tedavi seçeneğidir.

KUVAN kullanımı yalnızca sıkı diyet denetimi ile kan fenilalanin düzeyinin yeterince düşürülemediği olgularda düşünülmelidir.

Tedaviniz sırasında hamile olduğunuzu fark ederseniz veya hamile kalmayı planlıyorsanız hemen doktorunuza veya eczacınıza danışınız.

Emzirme

İlacı kullanmadan önce doktorunuza veya eczacınıza danışınız.

Emziriyorsanız KUVAN kullanmamalısınız.

Araç ve makine kullanımı

KUVAN'ın araç ve makine kullanımına etkisini araştıran çalışma yapılmamıştır. KUVAN'ın araç ve makine kullanımını etkilemesi beklenmemektedir.

KUVAN'ın içeriğinde bulunan bazı yardımcı maddeler hakkında önemli bilgiler

Sodyum stearil fumarat: Bu tıbbi ürün her dozunda 1 mmol (23 mg)'dan daha az sodyum ihtiva eder; yani esasında "sodyum içermez".

Diğer ilaçlar ile birlikte kullanımı

Aşağıdaki ilaçları kullanıyorsanız, doktorunuza danışınız:

- levodopa (Parkinson hastalığında kullanılır)
- dihidrofolat redüktaz inhibitörleri (örn. metotreksat, trimetoprim)
- vazodilatasyona yol açan ilaçlar: nitrik oksit (NO) metabolizmasını etkileyen ya da klasik NO verici ilaçlar (örn. gliseril trinitrat (GTN), izosorbid dinitrat (ISDN), sodyum nitroprusid (SNP), molsidomin), fosfodiesteraz tip 5 (PDE-5) inhibitörleri 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.

3. KUVAN nasıl kullanılır ?

KUVAN'ı doktorunuzun önerdiği gibi alınız, emin değilseniz doktorunuza danışınız.

Uygun kullanım ve doz/uygulama sıklığı için talimatlar:

Fenilketonüri (FKÜ)

Fenilketonüri hastası yetişkin ve çocuklarda KUVAN'ın başlanma dozu günde bir kez olmak üzere 10 mg/kg'dır. Çözünebilen tabletleri günde bir kez olmak üzere, sabahları olmak üzere her gün aynı zamanda ve emilimi artırmak için bir öğünle birlikte alınız. Doktorunuz durumunuza göre dozu 5-20 mg/kg/gün aralığında ayarlayacaktır.

BH4 eksikliği

BH4 eksikliği olan yetişkin ve çocuklarda KUVAN'ın başlanma dozu günde bir kez olmak üzere 2-5 mg/kg'dır. Çözünebilen tabletleri günde bir kez olmak üzere, sabahları olmak üzere her gün aynı zamanda ve emilimi artırmak için bir öğünle birlikte alınız. Doktorunuz durumunuza göre dozu en fazla 20 mg/kg/gün olacak şekilde ayarlayacaktır.

Tedavi etkisini en üst düzeye çıkarmak amacıyla toplam günlük dozun 2 ya da 3'e bölünerek alınması gerekebilir.

Aşağıdaki tabloda uygun dozun hesaplanma örneği yer almaktadır:

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

Uygulama yolu ve metodu:

Yetişkinlerde kullanımı:

Tabletleri bir bardak (120-240 ml) suya koyup çözünmesi için karıştırınız. Sonra tamamen içiniz.

Çocuklarda kullanımı:

Reçetede belirtilen sayıda tableti bir bardak (120 ml) suya koyup çözünmesi için karıştırınız.

100 mg altındaki dozlar için bir tablet 100 ml su içinde çözdürülmelidir. Doktorunuz almanız gereken doza karşılık gelen miktarı size söyleyecektir. Uygun çözelti hacminin alınmasının garanti edilmesi için ölçekli bir kap araç kullanılabilir.

Tabletlerin çözünmesi birkaç dakika sürebilir. Tabletler daha çabuk çözümleri için ezilebilirler. Çözeltide küçük parçacıklar görülebilir ve bu ilacın etkinliğini değiştirmez. Çözelti tercihen sabahları olmak üzere her gün aynı zamanda ve bir öğün ile birlikte 15-20 dakika içinde içilmelidir.

Şişedeki nem çekici kapsülü yutmadığınızdan emin olunuz.

Değişik yaş grupları:

Çocuklarda kullanımı:

KUVAN ile 4 yaş altındaki pediyatrik hastalarda özel olarak çalışma yapılmamıştır.

Yaşlılarda kullanımı:

65 yaş üzerindeki hastalarda KUVAN'ın güvenlik ve etkinliği değerlendirilmemiştir.

Özel kullanım durumları:

Böbrek yetmezliği, karaciğer yetmezliği:

Böbrek ve karaciğer yetmezliği olan hastalarda KUVAN'ın güvenlik ve etkinliği değerlendirilmemiştir.

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

Kullanmanız gerekenden daha fazla KUVAN kullandıysanız:

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

KUVAN'dan kullanmanız gerekenden fazlasını kullanmışsanız bir doktor veya eczacı ile konuşunuz.

KUVAN'ı kullanmayı unutursanız

Unutulan dozları dengelemek için çift doz almayınız.

KUVAN ile tedavi sonlandırıldığındaki oluşabilecek etkiler

Doktorunuz tedavinin ne kadar süreceğini size söyleyecektir. Kanınızda fenilalanin düzeyi artabileceğinden, doktorunuzla konuşmadan KUVAN tedavisini kesmeyiniz.

4. Olası yan etkiler nelerdir?

Tüm ilaçlar gibi KUVAN'ın içeriğinde bulunan maddelere duyarlı olan kişilerde yan etkiler olabilir.

Yan etkiler görülme sıklıklarına göre aşağıdaki şekilde sıralanmıştır.

Çok yaygın : 10 hastanın en az 1 inde görülebilir.

Yaygın : 10 hastanın birinden az, fakat 100 hastanın birinden fazla görülebilir.

Yaygın olmayan : 100 hastanın birinden az, fakat 1000 hastanın birinden fazla görülebilir.

Seyrek : 1.000 hastanın birinden az görülebilir.

Çok seyrek : 10.000 hastanın birinden az görülebilir.

Bilinmiyor : Eldeki veriler ile tahmin edilemiyor.

Çok yaygın:

- Baş ağrısı
- Burun akıntısı (nezle)

Yaygın :

- Boğaz kuruluğu
- Burunda doluluk akıntı öksürük
- İshal
- Kusma
- Mide ağrısı
- Kan fenilalanin düzeyinde aşırı düşüş

Çok seyrek :

Aşırı duyarlılık, ciltte döküntü

Eğer bu kullanma talimatında bahsi geçmeyen herhangi bir yan etki ile karşılaşırsanız ya da yan etkinin şiddeti artarsa doktorunuzu veya eczacınızı bilgilendiriniz.

5. KUVAN'ın saklanması

KUVAN'ı çocukların göremeyeceği, erişemeyeceği yerlerde ve ambalajında saklayınız.

Son kullanma tarihiyle uyumlu olarak kullanınız.

Şişedeki son kullanma tarihinden sonra KUVAN'ı kullanmayınız / Son kullanma tarihindeki belirtilen ayın son gününü belirtmektedir.

25°C'nin altında saklayınız.

Nemden korumak için orijinal ambalajında saklayınız. Şişeyi sıkı kapatınız.

Çevreyi korumak amacıyla kullanmadığınız KUVAN'ı şehir suyuna veya çöpe atmayınız. Bu konuda eczacınıza danışınız.

Ruhsat Sahibi: Merck İlaç Ecza ve Kimya Tic. A. Ş.
Kayışdağı Caddesi, Kar Plaza, No. 45 Kat 7
34752 İçerenköy / İstanbul
Tel : 0216 578 66 00
Faks : 0216 578 66 99
e-mail: bilgi@merckgroup.com

Üretim Yeri: Excella GmbH
Nürnberg Strasse 12 Feucht
90537/ALMANYA

Bu Kullanma Talimatı 09/07/2012 tarihinde onaylanmıştır.