

## **Information für Patientinnen und Patienten**

Lesen Sie diese Packungsbeilage sorgfältig, bevor Sie das Arzneimittel einnehmen bzw. anwenden. Dieses Arzneimittel ist Ihnen persönlich verschrieben worden und Sie dürfen es nicht an andere Personen weitergeben. Auch wenn diese die gleichen Krankheitssymptome haben wie Sie, könnte ihnen das Arzneimittel schaden.

Bewahren Sie die Packungsbeilage auf, Sie wollen sie vielleicht später nochmals lesen.

## **Procysbi®, magensaftresistente Hartkapseln**

**Chiesi SA**

### **Was ist Procysbi und wann wird es angewendet?**

Procysbi enthält den Wirkstoff Mercaptamin (auch als Cysteamin bezeichnet) und wird zur Behandlung der nephropathischen Cystinose bei Kindern und Erwachsenen angewendet. Für Patienten unter einem Jahr liegen keine klinischen Daten vor. Cystinose ist eine Stoffwechselkrankheit, welche durch eine abnormale Anhäufung der Aminosäure Cystin in verschiedenen Organen, wie z.B. Nieren, Augen, Muskeln, Bauchspeicheldrüse und Gehirn gekennzeichnet ist. Das angehäuften Cystin führt zu einer Veränderung der Nieren sowie zu einer verstärkten Ausscheidung von Glukose, Eiweissen und Elektrolyten. Je nach Lebensalter sind unterschiedliche Organe betroffen.

Procysbi ist ein Arzneimittel, welches mit Cystin reagiert und dessen Gehalt in den Zellen vermindert. Die Mercaptamin-Therapie muss unmittelbar nach Bestätigung der Diagnose einer Cystinose beginnen, damit eine höchstmögliche therapeutische Wirksamkeit erzielt werden kann.

Auf Verschreibung des Arztes oder der Ärztin.

### **Wann darf Procysbi nicht eingenommen / angewendet werden?**

Procysbi darf nicht eingenommen werden:

- wenn Sie allergisch gegen Mercaptamin (auch bekannt als Cysteamin) oder einen der sonstigen Inhaltsstoffe dieses Arzneimittels (siehe Abschnitt «Was ist in Procysbi enthalten?») sind;
- wenn Sie allergisch gegen Penicillamin sind;
- wenn Sie stillen.

### **Wann ist bei der Einnahme/Anwendung von Procysbi Vorsicht geboten?**

Bitte sprechen Sie mit Ihrem Arzt oder Apotheker bzw. mit Ihrer Ärztin oder Apothekerin, bevor Sie Procysbi einnehmen.

Da Mercaptamin nach oraler Einnahme keinen Einfluss auf die Einlagerung von Cystinkristallen im Auge hat, müssen Sie weiterhin die von Ihrem Arzt bzw. Ihrer Ärztin verschriebenen Mercaptamin-Augentropfen anwenden.

Kindern unter 6 Jahren dürfen wegen der Erstickungsgefahr keine intakten Mercaptamin-Hartkapseln gegeben werden (siehe Abschnitt «Wie verwenden Sie Procysbi?» - Art der Anwendung).

Bei Patienten, die mit hohen Dosen von Mercaptamin behandelt werden, können schwere Hautschäden auftreten. Ihr Arzt bzw. Ihre Ärztin wird eine Routineüberwachung Ihrer Haut und Ihrer Knochen durchführen. Nötigenfalls wird er bzw. sie die Mercaptamin-Dosis verringern oder die Behandlung unterbrechen (siehe Abschnitt «Welche Nebenwirkungen kann Procysbi haben?»).

Bei Patienten, die mit Mercaptamin behandelt werden, kann es zu Geschwüren und Blutungen in Magen und Darm kommen (siehe Abschnitt «Welche Nebenwirkungen kann Procysbi haben?»).

Mercaptamin kann darüber hinaus auch andere gastrointestinale Symptome wie z.B. Übelkeit, Erbrechen, Anorexie und Bauchschmerzen verursachen. Wenn diese auftreten, kann Ihr Arzt bzw. Ihre Ärztin die Behandlung unterbrechen oder die Dosis des Arzneimittels verringern.

Sprechen Sie mit Ihrem Arzt bzw. mit Ihrer Ärztin, wenn Sie ungewöhnliche Symptome oder Änderungen der bestehenden Symptome im Magen-Darm-Trakt bemerken.



Unter Mercaptamin können auch Symptome wie Krampfanfälle (Epilepsie), Müdigkeit, Schläfrigkeit, Depressionen und Erkrankungen des Gehirns (Enzephalopathie) auftreten. Wenn Sie solche Symptome bemerken sollten, dann teilen Sie dies Ihrem Arzt bzw. Ihrer Ärztin mit, damit er bzw. sie die Dosis des Arzneimittels anpassen kann.

Auch zu Leberfunktionsstörungen oder einer Verringerung der Anzahl weisser Blutkörperchen (Leukopenie) kann es während einer Mercaptamin-Behandlung kommen. Ihr Arzt bzw. Ihre Ärztin wird eine routinemässige Überwachung Ihres Blutbildes und Ihrer Leberfunktion durchführen.

Ihr Arzt bzw. Ihre Ärztin wird Sie auf benigne intrakranielle Hypertonie (auch als Pseudotumor cerebri (PTC) bezeichnet) und/oder Schwellungen des optischen Nervs (Stauungspapille), die während einer Mercaptamin-Behandlung auftreten können, überwachen. Um diese Störung zu erkennen, werden Ihre Augen regelmässig untersucht werden, da eine frühe Behandlung einen Sehverlust verhindern kann.

#### *Einnahme von Procysbi zusammen mit anderen Arzneimitteln*

Informieren Sie Ihren Arzt oder Apotheker bzw. Ihre Ärztin oder Apothekerin, wenn Sie andere Arzneimittel einnehmen, kürzlich andere Arzneimittel eingenommen haben oder beabsichtigen andere Arzneimittel einzunehmen. Wenn Ihr Arzt bzw. Ihre Ärztin Ihnen Bicarbonat verschreibt, nehmen Sie dieses nicht zur gleichen Zeit wie Procysbi ein; nehmen Sie das Bicarbonat mindestens eine Stunde vor oder nach der Einnahme dieses Arzneimittels ein.

#### *Einnahme von Procysbi zusammen mit Nahrungsmitteln und Getränken*

Versuchen Sie, mindestens 1 Stunde vor und 1 Stunde nach der Einnahme von Procysbi auf den Verzehr von fett- oder proteinreichen Mahlzeiten sowie auf Lebensmittel oder Flüssigkeiten, die den Säuregehalt in Ihrem Magen senken könnten wie z.B. Milch oder Joghurt, zu verzichten. Wenn dies nicht möglich ist, können Sie innerhalb der Stunde vor und nach der Einnahme von Procysbi eine kleine Menge Nahrung (ungefähr 100 Gramm) zu sich nehmen (vorzugsweise Kohlenhydrate, z.B. Brot, Pasta oder Obst).

Nehmen Sie die Kapsel zusammen mit einem sauren Getränk (wie z.B. Orangensaft oder einem anderen sauren Saft) oder Wasser ein. Bei Kindern und Patienten mit Schluckschwierigkeiten lesen Sie bitte den Abschnitt «Wie verwenden Sie Procysbi?» - Art der Anwendung.

#### *Fahrtüchtigkeit und Fähigkeit zum Bedienen von Maschinen*

Dieses Arzneimittel kann Schläfrigkeit hervorrufen. Zu Beginn der Behandlung sollten Sie so lange nicht Auto fahren, Maschinen bedienen oder anderen gefährlichen Tätigkeiten nachgehen, bis Sie wissen, wie dieses Arzneimittel auf Sie wirkt.

#### *Procysbi enthält Natrium*

Dieses Arzneimittel enthält weniger als 1 mmol Natrium (23 mg) pro Dosis, d.h. es ist nahezu «natriumfrei».

Informieren Sie Ihren Arzt oder Apotheker bzw. Ihre Ärztin oder Apothekerin, wenn Sie

- an anderen Krankheiten leiden,
- Allergien haben oder
- andere Arzneimittel (auch selbst gekaufte!) einnehmen.

#### ***Darf Procysbi während einer Schwangerschaft oder in der Stillzeit eingenommen / angewendet werden?***

Wenn Sie schwanger sind oder stillen, oder wenn Sie vermuten, schwanger zu sein oder beabsichtigen, schwanger zu werden, fragen Sie vor der Einnahme dieses Arzneimittels Ihren Arzt oder Apotheker bzw. Ihre Ärztin oder Apothekerin um Rat.

Sie dürfen dieses Arzneimittel nicht einnehmen, wenn Sie schwanger sind, insbesondere nicht im ersten Trimester. Wenn Sie eine Schwangerschaft planen oder schwanger werden, fragen Sie unverzüglich Ihren Arzt bzw. Ihre Ärztin bezüglich Beendigung der Behandlung mit diesem Arzneimittel, da die fortgesetzte Behandlung dem ungeborenen Kind schaden kann.



Wenn Sie stillen, dürfen Sie dieses Arzneimittel nicht einnehmen (siehe Abschnitt «Wann darf Procysbi nicht eingenommen / angewendet werden?»).

### **Wie verwenden Sie Procysbi?**

Nehmen Sie dieses Arzneimittel immer genau nach Absprache mit Ihrem Arzt oder Apotheker bzw. mit Ihrer Ärztin oder Apothekerin ein. Ändern Sie nicht von sich aus die verschriebene Dosierung. Wenn Sie glauben, das Arzneimittel wirke zu schwach oder zu stark, so sprechen Sie mit Ihrem Arzt oder Apotheker bzw. mit Ihrer Ärztin oder Apothekerin.

Die empfohlene Dosis für Sie oder Ihr Kind richtet sich nach Ihrem Körpergewicht und Alter bzw. nach dem Körpergewicht und dem Alter Ihres Kindes. Die angestrebte Erhaltungsdosis beträgt  $1,3 \text{ g/m}^2/\text{Tag}$ .

### **Behandlungsschema**

Nehmen Sie dieses Arzneimittel 2-mal täglich im Abstand von 12 Stunden ein. Um den grössten Nutzen aus der Behandlung zu ziehen, sollten Sie versuchen, innerhalb von 1 Stunde vor und 1 Stunde nach der Einnahme von Procysbi auf den Verzehr von Mahlzeiten und Milchprodukten zu verzichten. Wenn dies nicht möglich ist, können Sie innerhalb der Stunde vor und nach der Einnahme von Procysbi eine kleine Menge Nahrung (ungefähr 100 Gramm) zu sich nehmen (vorzugsweise Kohlenhydrate, z.B. Brot, Pasta oder Obst).

Es ist wichtig, dass Sie Procysbi regelmässig und stets auf die gleiche Weise einnehmen.

Erhöhen oder vermindern Sie die Dosis nicht ohne die Zustimmung Ihres Arztes bzw. Ihrer Ärztin.

Die Gesamtdosis darf in der Regel  $1,95 \text{ g/m}^2/\text{Tag}$  nicht überschreiten.

### **Behandlungsdauer**

Die Behandlung mit Procysbi muss lebenslang fortgesetzt werden, wie von Ihrem Arzt verschrieben.

### **Art der Anwendung**

Dieses Arzneimittel wird ausschliesslich über den Mund eingenommen.

Damit dieses Arzneimittel richtig wirken kann, müssen Sie Folgendes beachten:

- Schlucken Sie die intakte Kapsel zusammen mit einem sauren Getränk (wie z.B. Orangensaft oder einem anderen sauren Saft) oder Wasser. Sie dürfen die Kapseln oder den Kapselinhalt nicht zermahlen oder zerkauen. Kindern unter 6 Jahren dürfen die Hartkapseln nicht gegeben werden, da sie diese unter Umständen nicht schlucken können, sodass Erstickungsgefahr besteht. Für Patienten, die keine ganze Kapsel schlucken können, kann die magensaftresistente Hartkapsel geöffnet und der Inhalt auf Nahrungsmittel (wie Apfelmus oder Beerengelee) gestreut und gegessen oder über Magensonden verabreicht oder mit einem sauren Getränk (wie Orangensaft oder einem anderen sauren Saft) oder Wasser gemischt werden. Fragen Sie den Arzt bzw. die Ärztin Ihres Kindes, wie Sie genau vorgehen müssen.
- Neben Mercaptamin kann Ihre Therapie aus einer oder mehreren Ergänzungen zur Nahrung bestehen, um wichtige Elektrolyte, die über die Nieren verloren gehen, zu ersetzen. Diese Nahrungszusätze müssen genau so eingenommen werden, wie Ihr Arzt bzw. Ihre Ärztin Sie angewiesen hat. Falls Sie die Einnahme der Nahrungszusätze mehrmals vergessen haben oder wenn Sie sich schwach oder schläfrig fühlen, fragen Sie Ihren Arzt bzw. Ihre Ärztin um Rat.
- Zur Bestimmung der geeigneten Dosierung von Procysbi sind regelmässige Blutuntersuchungen erforderlich, um die in den weissen Blutkörperchen (Leukozyten) enthaltene Menge an Cystin und/oder die Konzentration von Mercaptamin im Blut zu bestimmen. Sie oder Ihr Arzt bzw. Ihre Ärztin werden diese Blutuntersuchungen veranlassen. Die Untersuchungen müssen 12,5 Stunden nach der vorabendlichen Einnahme erfolgen, somit 30 Minuten nach der folgenden morgendlichen Einnahme. Darüber hinaus müssen regelmässige Blut- und Urinanalysen stattfinden, um die Konzentration der wichtigen Elektrolyte im Körper zu bestimmen, damit Ihr Arzt bzw. Ihre Ärztin die Dosierung der Nahrungszusätze anpassen kann.



*Wenn Sie eine grössere Menge von Procysbi eingenommen haben, als Sie sollten*

Wenn Sie mehr Procysbi eingenommen haben, als Sie sollten, wenden Sie sich unverzüglich an Ihren Arzt bzw. an Ihre Ärztin oder an die Notaufnahme eines Krankenhauses. Das Arzneimittel kann Sie schläfrig machen.

*Wenn Sie die Einnahme von Procysbi vergessen haben*

Falls Sie die Einnahme des Arzneimittels einmal vergessen haben, sollte diese sobald wie möglich nachgeholt werden. Wäre jedoch die folgende Einnahme innerhalb der nächsten 4 Stunden fällig, überspringen Sie die vergessene Einnahme und halten Sie sich wieder an das verschriebene Dosierungsschema.

Nehmen Sie nicht die doppelte Menge ein, wenn Sie die vorherige Einnahme vergessen haben.

Wenn Sie weitere Fragen zur Einnahme dieses Arzneimittels haben, wenden Sie sich an Ihren Arzt oder Apotheker bzw. an Ihre Ärztin oder Apothekerin.

### **Welche Nebenwirkungen kann Procysbi haben?**

Wie alle Arzneimittel kann auch dieses Arzneimittel Nebenwirkungen hervorrufen, die aber nicht bei jedem auftreten müssen.

*Wenn Sie eine der folgenden Nebenwirkungen bemerken, verständigen Sie umgehend Ihren Arzt oder Apotheker bzw. Ihre Ärztin oder Apothekerin, da Sie eine dringende medizinische Behandlung benötigen könnten:*

- Schwere allergische Reaktion (gelegentlich beobachtet): Begeben Sie sich unverzüglich in medizinische Notfallbehandlung, wenn Sie eines dieser Anzeichen für eine allergische Reaktion bei sich bemerken: Nesselausschlag, Atembeschwerden, Schwellung im Gesicht, an den Lippen, der Zunge oder im Hals.

Falls eine der folgenden Nebenwirkungen auftritt, wenden Sie sich bitte sofort an Ihren Arzt bzw. an Ihre Ärztin. Da einige der aufgeführten Nebenwirkungen schwerwiegend sind, fragen Sie Ihren Arzt bzw. Ihre Ärztin nach deren ersten Warnanzeichen.

*Häufig (betrifft 1 bis 10 von 100 Behandelten):*

- Hautausschlag: Informieren Sie umgehend Ihren Arzt bzw. Ihre Ärztin, wenn Sie einen Hautausschlag bekommen. Unter Umständen muss Procysbi vorübergehend abgesetzt werden, bis der Ausschlag verschwunden ist. Wenn es sich um einen starken Ausschlag handelt, kann Ihr Arzt bzw. Ihre Ärztin die Mercaptamin-Behandlung absetzen.
- Anormale Blutuntersuchungen der Leberfunktion. Ihr Arzt bzw. Ihre Ärztin wird Sie diesbezüglich überwachen.

*Gelegentlich (betrifft 1 bis 10 von 1000 Behandelten):*

- Hautläsionen, Knochenläsionen und Gelenkprobleme: Behandlung mit hohen Dosen von Mercaptamin kann zu Hautläsionen führen, u.a. Hautstreifen (ähnlich wie Dehnungsstreifen), Knochenverletzungen (wie z.B. Brüche), Knochenverformungen und Gelenkprobleme. Untersuchen Sie Ihre Haut, solange Sie dieses Arzneimittel einnehmen. Teilen Sie alle Veränderungen Ihrem Arzt bzw. Ihrer Ärztin mit, welcher bzw. welche Sie diesbezüglich überwachen wird.
- Niedrige Anzahl der weissen Blutkörperchen. Ihr Arzt bzw. Ihre Ärztin wird Sie diesbezüglich überwachen.
- Symptome des Zentralnervensystems: Bei einigen Patienten, die Mercaptamin eingenommen haben, sind Epilepsie-Anfälle, Depression und sehr starke Müdigkeit aufgetreten. Wenden Sie sich an Ihren Arzt bzw. an Ihre Ärztin, wenn Sie diese Symptome bei sich feststellen.
- Magen-Darm-Probleme: Bei Patienten, die mit Mercaptamin behandelt wurden, ist es zu Geschwüren und Blutungen gekommen. Verständigen Sie sofort Ihren Arzt bzw. Ihre Ärztin, wenn bei Ihnen Magenschmerzen, Übelkeit, Erbrechen, Appetitlosigkeit auftreten oder wenn Sie Blut



erbrechen.

- Weiter wurde unter Anwendung von Mercaptamin über benigne intrakranielle Hypertonie, auch als Pseudotumor cerebri bezeichnet, berichtet. Dies ist eine Störung, bei der in der Gehirn umgebenden Flüssigkeit ein hoher Druck herrscht. Sprechen Sie sofort mit Ihrem Arzt bzw. mit Ihrer Ärztin, wenn sich eines der folgenden Symptome entwickelt, während Sie Procysbi einnehmen: Kopfschmerzen, Summen oder Rauschen im Ohr, Schwindel, Übelkeit, Doppeltsehen, verschwommenes Sehen, Sehverlust, Schmerzen hinter den Augen oder beim Bewegen der Augen. Ihr Arzt bzw. Ihre Ärztin wird regelmässig Ihre Augen überwachen, um diese Störung frühzeitig zu erkennen und zu behandeln. Dadurch verringert sich die Gefahr eines Sehverlusts.

Weitere Nebenwirkungen, die unter Procysbi auftreten können, sind nachstehend mit ihrer erwarteten Häufigkeit aufgeführt:

*Sehr häufig (betrifft mehr als einen von 10 Behandelten):*

- Durchfall
- Fieber
- Schläfrigkeit

*Häufig (betrifft 1 bis 10 von 100 Behandelten):*

- unangenehmer Mund- und/oder Körpergeruch
- Sodbrennen
- Müdigkeit

*Gelegentlich (betrifft 1 bis 10 von 1000 Behandelten):*

- Beinschmerzen
- Skoliose (Verkrümmung der Wirbelsäule)
- Knochenbrüchigkeit
- Verfärbung der Haare
- Epilepsie-Anfälle
- Nervosität
- Halluzinationen
- Auswirkungen auf die Nieren, die sich durch Schwellung der Gliedmassen und Gewichtszunahme äussern

Wenn Sie Nebenwirkungen bemerken, wenden Sie sich an Ihren Arzt oder Apotheker bzw. an Ihre Ärztin oder Apothekerin. Dies gilt insbesondere auch für Nebenwirkungen, die nicht in dieser Packungsbeilage angegeben sind.

### **Was ist ferner zu beachten?**

#### *Haltbarkeit*

Das Arzneimittel darf nur bis zu dem auf dem Behälter mit «EXP» bezeichneten Datum verwendet werden. Das Verfalldatum bezieht sich auf den letzten Tag des angegebenen Monats.

#### *Aufbrauchfrist nach Anbruch*

Flasche 30 Tage nach dem Öffnen der Folienversiegelung entsorgen.

#### *Lagerungshinweis*

Bewahren Sie dieses Arzneimittel ausser Reichweite von Kinder auf.

Vor dem Öffnen maximal 24 Monate im Kühlschrank aufbewahren (zwischen 2 und 8 °C). Nicht einfrieren.



Nach dem Öffnen nicht über 25 °C lagern.

Die Flasche fest verschlossen halten, um den Inhalt vor Licht und Feuchtigkeit zu schützen.

Die Behältnisse sollten während der Verwendung der Flasche in der Flasche bleiben. Nach Gebrauch können die Behältnisse mit der Flasche entsorgt werden.

Entsorgen Sie keine Arzneimittel über die Kanalisation oder über den Hausmüll. Bitten Sie Ihren Apotheker bzw. Ihre Apothekerin, die nicht mehr verwendeten Arzneimittel zu entsorgen. Diese Massnahmen werden zum Schutz der Umwelt beitragen.

#### *Weitere Hinweise*

Weitere Auskünfte erteilt Ihnen Ihr Arzt oder Apotheker bzw. Ihre Ärztin oder Apothekerin. Diese Personen verfügen über die ausführliche Fachinformation.

#### **Was ist in Procysbi enthalten?**

Der Wirkstoff ist Mercaptamin (als Mercaptaminbitartrat). Eine magensaftresistente Hartkapsel enthält 25 mg oder 75 mg Mercaptamin.

Die sonstigen Inhaltsstoffe sind:

- Kapselinhalt: mikrokristalline Cellulose, Methacrylsäure-Ethylacrylat-Copolymer (1:1), Hypromellose, Talkum, Triethylcitrat, Natriumdodecylsulfat.
- Kapselhülle: Gelatine, Titandioxid (E171), Indigotin (E132).

Procysbi 25 mg ist eine blaue magensaftresistente Hartkapsel. Auf dem hellblauen Oberteil ist mit weisser Tinte «PRO» und auf dem hellblauen Unterteil mit weisser Tinte «25 mg» aufgedruckt. Eine weisse Kunststoffflasche enthält 60 Kapseln. Der Verschluss ist kindergesichert und folienversiegelt. Jede Flasche enthält zwei Kunststoffbehältnisse als zusätzlichen Schutz gegen Feuchtigkeit und Luft.

Procysbi 75 mg ist eine blaue magensaftresistente Hartkapsel. Auf dem dunkelblauen Oberteil ist mit weisser Tinte «PRO» und auf dem hellblauen Unterteil mit weisser Tinte «75 mg» aufgedruckt. Eine weisse Kunststoffflasche enthält 250 Kapseln. Der Verschluss ist kindergesichert und folienversiegelt. Jede Flasche enthält drei Kunststoffbehältnisse als zusätzlichen Schutz gegen Feuchtigkeit und Luft.

#### **Zulassungsnummer**

67129 (Swissmedic)

#### **Wo erhalten Sie Procysbi? Welche Packungen sind erhältlich?**

In Apotheken nur gegen ärztliche Verschreibung.

Procysbi 25 mg magensaftresistente Hartkapseln: Packungen zu 60 Hartkapseln. [B]

Procysbi 75 mg magensaftresistente Hartkapseln: Packungen zu 250 Hartkapseln. [B]

#### **Zulassungsinhaberin**

Chiesi SA, 1752 Villars-sur-Glâne

**Diese Packungsbeilage wurde im Dezember 2024 letztmals durch die Arzneimittelbehörde (Swissmedic) geprüft.**

