

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.

Nitisinon NOBEL

NOBEL Pharma Schweiz AG

Die Wirksamkeit und Sicherheit von Nitisinon NOBEL wurden von Swissmedic nur summarisch geprüft. Die Zulassung von Nitisinon NOBEL stützt sich auf Orfadin mit Stand der Information vom Oktober 2020, welches denselben Wirkstoff enthält und in Deutschland zugelassen ist.

Was ist Nitisinon NOBEL und wann wird es angewendet?

Nitisinon NOBEL enthält den Wirkstoff Nitisinon. Nitisinon NOBEL wird eingesetzt zur Behandlung:

- einer seltenen Erkrankung, die bei Erwachsenen, Jugendlichen und Kindern (alle Altersgruppen) als angeborene Tyrosinämie Typ 1 bezeichnet wird.

Bei dieser Erkrankung kann Ihr Körper die Aminosäure Tyrosin (Aminosäuren sind die Bausteine unserer Proteine) nicht vollständig abbauen. Dies führt zur Bildung von schädlichen Stoffen, die sich in Ihrem Körper anreichern. Nitisinon NOBEL blockiert den Abbau von Tyrosin, und somit werden die schädlichen Stoffe nicht gebildet.

Bei der Behandlung der angeborenen Tyrosinämie Typ 1 müssen Sie während der Behandlung mit diesem Arzneimittel eine spezielle Diät einhalten, da das Tyrosin nun im Körper verbleibt. Diese spezielle Diät basiert auf einer eingeschränkten Zufuhr von Tyrosin und Phenylalanin (einer weiteren Aminosäure).

Auf Verschreibung des Arztes oder der Ärztin.

Was sollte dazu beachtet werden?

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

- Ein Augenarzt bzw. eine Augenärztin wird vor Beginn der Behandlung mit Nitisinon und danach in regelmässigen Abständen Ihre Augen untersuchen. Wenn Sie rote Augen oder andere Anzeichen von Wirkungen auf die Augen feststellen, wenden Sie sich unverzüglich an Ihren Arzt bzw. an Ihre Ärztin, um eine Augenuntersuchung zu veranlassen. Augenprobleme könnten darauf hindeuten, dass die Ernährungseinschränkungen nicht ausreichend sind (siehe «Welche Nebenwirkungen kann Nitisinon NOBEL haben?»).

Während der Behandlung werden Blutproben entnommen, damit Ihr Arzt bzw. Ihre Ärztin prüfen kann, ob die Behandlung ausreichend ist, und um sicherzustellen, dass keine möglichen Nebenwirkungen auftreten, die zu Bluterkrankungen führen können.

Wenn Sie Nitisinon NOBEL zur Behandlung der angeborenen Tyrosinämie Typ 1 erhalten, wird Ihre Leber in regelmässigen Abständen untersucht werden, da die Erkrankung die Leber schädigt.

Alle 6 Monate ist eine Kontrolle durch Ihren Arzt bzw. Ihre Ärztin erforderlich. Beim Auftreten etwaiger Nebenwirkungen werden häufigere Kontrollen empfohlen.

Wann darf Nitisinon NOBEL nicht eingenommen werden?

Nitisinon NOBEL darf nicht eingenommen werden,

- wenn Sie allergisch gegen Nitisinon oder einen der sonstigen Bestandteile dieses Arzneimittels sind (siehe Abschnitt «Was ist in Nitisinon NOBEL enthalten?»).

Sie dürfen nicht stillen, während Sie dieses Arzneimittel einnehmen, siehe Abschnitt «Darf Nitisinon NOBEL während einer Schwangerschaft oder in der Stillzeit eingenommen werden?».



Wann ist bei der Einnahme von Nitisinon NOBEL Vorsicht geboten?

Dieses Arzneimittel hat geringen Einfluss auf die Verkehrstüchtigkeit und die Fähigkeit zum Bedienen von Maschinen. Wenn Sie allerdings Nebenwirkungen mit Beeinträchtigung der Sehkraft bemerken, sollten Sie weder ein Fahrzeug führen, noch Maschinen bedienen, bis sich Ihre Sehkraft wieder normalisiert hat (siehe Abschnitt «Welche Nebenwirkungen kann Nitisinon NOBEL haben?»).

Suspension

Glycerol

Die Suspension enthält Glycerol. Glycerol kann Kopfschmerzen, Magenverstimmung und Durchfall hervorrufen.

Natrium

Dieses Arzneimittel (Nitisinon NOBEL Suspension) enthält weniger als 1 mmol Natrium (23 mg) pro maximale Tagesdosis, d.h. es ist nahezu «natriumfrei».

Natriumbenzoat

Die Suspension enthält Natriumbenzoat.

Natriumbenzoat kann Gelbsucht (Gelbfärbung von Haut und Augen) bei Neugeborenen (im Alter bis zu 4 Wochen) verstärken. Bei Neugeborenen werden die Blutspiegel von Bilirubin (eine Substanz, die in hohen Konzentrationen zur Gelbfärbung der Haut führt) sorgfältig überwacht. Wenn die Spiegel deutlich höher als erwartet sind, wird vor allem bei zu früh geborenen Säuglingen mit Risikofaktoren wie einer Azidose (zu niedriger pH-Wert im Blut) und einem niedrigen Albuminspiegel (ein Protein im Blut) eine Behandlung mit Nitisinon NOBEL Hartkapseln anstelle der Suspension zum Einnehmen in Erwägung gezogen, bis sich die Plasmaspiegel des Bilirubins normalisiert haben.

Hartkapseln

Gelborange S

Die 5 mg Hartkapsel enthält den Farbstoff Gelborange S. Gelborange S kann allergische Reaktionen hervorrufen.

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 oder äusserlich anwenden!

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. Nitisinon NOBEL kann die Wirkung anderer Arzneimittel beeinflussen. Dazu gehören:

- Arzneimittel gegen Epilepsie (wie etwa Phenytoin)
- Arzneimittel gegen Blutgerinnung (wie etwa Warfarin)

Darf Nitisinon NOBEL während einer Schwangerschaft oder in der Stillzeit eingenommen werden?

Die Sicherheit dieses Arzneimittels wurde nicht an schwangeren und stillenden Frauen untersucht. Sprechen Sie bitte mit Ihrem Arzt bzw. mit Ihrer Ärztin, wenn Sie eine Schwangerschaft planen. Sollten Sie schwanger werden, müssen Sie sich unverzüglich an Ihren Arzt bzw. an Ihre Ärztin wenden. Sie dürfen nicht stillen, während Sie dieses Arzneimittel einnehmen (siehe Abschnitt «Wann darf Nitisinon NOBEL nicht eingenommen werden?»).

Wie verwenden Sie Nitisinon NOBEL?



Nehmen Sie dieses Arzneimittel immer genau nach Absprache mit Ihrem Arzt bzw. mit Ihrer Ärztin ein. Fragen Sie bei Ihrem Arzt oder Apotheker bzw. bei Ihrer Ärztin oder Apothekerin nach, wenn Sie sich nicht sicher sind.

Bei der angeborenen Tyrosinämie Typ 1 sollte die Behandlung mit diesem Arzneimittel von einem Arzt eingeleitet und überwacht werden, der über Erfahrungen in der Behandlung der Erkrankung verfügt.

Bei der angeborenen Tyrosinämie Typ 1 beträgt die empfohlene Tagesdosis 1 mg pro kg Körpergewicht zum Einnehmen. Ihr Arzt bzw. Ärztin wird die Dosis individuell anpassen. Es wird empfohlen, die Dosis einmal täglich anzuwenden. Da jedoch von Patienten/Patientinnen mit einem Körpergewicht < 20 kg nur begrenzt Daten vorliegen, wird empfohlen, die Tagesgesamtdosis bei diesen Patienten/Patientinnen auf zwei tägliche Gaben aufzuteilen.

Wird das Arzneimittel beim ersten Mal gemeinsam mit einer Mahlzeit eingenommen, so wird empfohlen, dies beizubehalten.

Hartkapsel

Wenn Sie Probleme haben, die Hartkapseln zu schlucken, können Sie die Hartkapsel öffnen und das Pulver in etwas Wasser oder Diätflüssigkeit unmittelbar vor dem Einnehmen auflösen.

Suspension

Die Suspension zum Einnehmen wird unverdünnt mit einer Applikationsspritze für Zubereitungen zum Einnehmen direkt in den Mund gegeben.

Nitisinon NOBEL darf nicht injiziert werden. Bringen Sie keine Nadel an der Spritze an.

Zubereitung der einzunehmenden Dosis

Die von Ihrem Arzt bzw. von Ihrer Ärztin verschriebene Dosis ist in ml der Suspension und nicht in mg angegeben, da die Markierungen der Applikationsspritze für Zubereitungen zum Einnehmen, die zur Entnahme der richtigen Dosis aus der Flasche verwendet wird, in ml angegeben sind. Bitte wenden Sie sich an Ihren Apotheker oder Arzt bzw. Ihre Apothekerin oder Ärztin, wenn Ihr Rezept Angaben in mg enthält.

Die Packung enthält eine Flasche mit dem Arzneimittel mit einem Schraubdeckel, einen Flaschen-adapter und drei Applikationsspritzen für die Zubereitungen der Suspension zum Einnehmen (1 ml, 3 ml und 5 ml). Verwenden Sie stets eine der mitgelieferten Applikationsspritzen für Zubereitungen zum Einnehmen zur Einnahme des Arzneimittels.

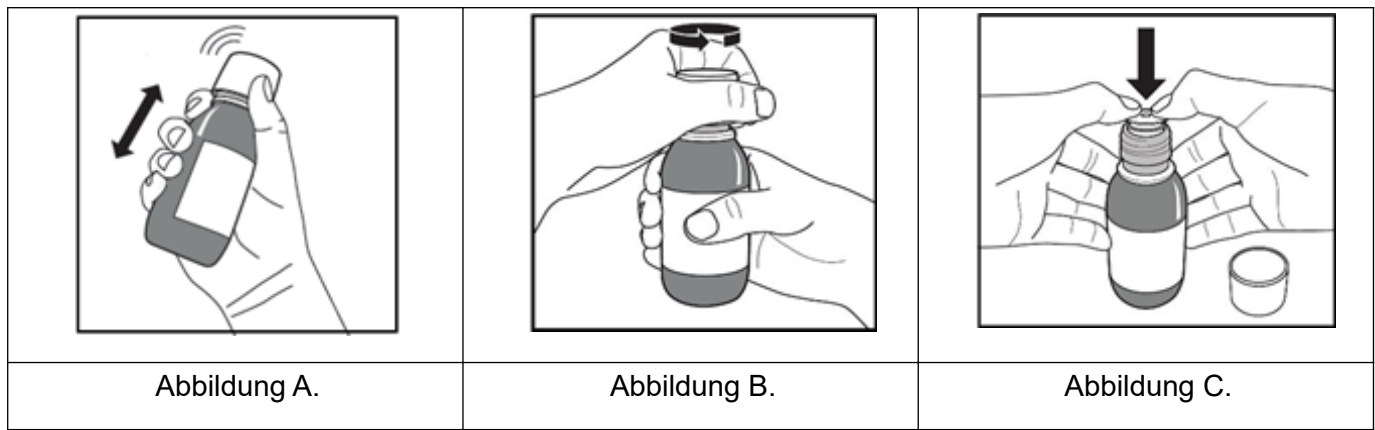
- Die 1-ml-Applikationsspritze für Zubereitungen zum Einnehmen (kleinste Applikationsspritze für die Zubereitungen zum Einnehmen) ist von 0.05 ml bis 1 ml in kleineren Schritten von 0.05 ml markiert. Sie wird zur Abmessung von Dosierungen bis zu 1 ml verwendet.
- Die 3-ml-Applikationsspritze für Zubereitungen zum Einnehmen (mittlere Applikationsspritze für die Zubereitungen zum Einnehmen) ist von 0.5 ml bis 3 ml in kleineren Schritten von 0.1 ml markiert. Sie wird zur Abmessung von Dosierungen über 1 ml bis zu 3 ml verwendet.
- Die 5-ml-Applikationsspritze für Zubereitungen zum Einnehmen (grösste Applikationsspritze für Zubereitungen zum Einnehmen) ist von 1 ml bis 5 ml in kleineren Schritten von 0.1 ml markiert. Sie wird zur Abmessung von Dosierungen über 3 ml verwendet.

Achten Sie unbedingt darauf, die richtige Applikationsspritze für Zubereitungen zum Einnehmen bei der Einnahme des Arzneimittels zu verwenden. Ihr Arzt, Apotheker bzw. Ihre Ärztin, Apothekerin bzw. das medizinische Fachpersonal wird Ihnen je nach verschriebener Dosis mitteilen, welche Applikationsspritze für Zubereitungen zum Einnehmen Sie verwenden müssen.

Zubereitung einer neuen Flasche des Arzneimittels zum erstmaligen Gebrauch:

Vor Entnahme der ersten Dosis Flasche kräftig schütteln, da die Partikel während langfristiger Lagerung auf dem Flaschenboden einen festen Kuchen bilden. Beachten Sie die nachfolgenden Anweisungen:

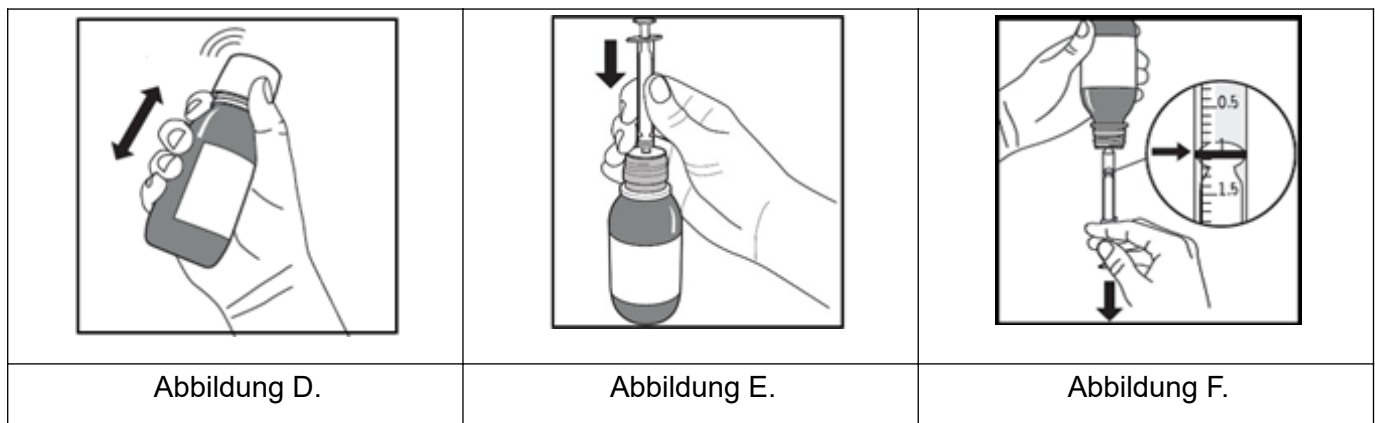




1. Nehmen Sie die Flasche aus dem Kühlschrank. Vermerken Sie das Datum der Entnahme aus dem Kühlschrank auf dem Flaschenetikett.
2. Schütteln Sie die Flasche **mindestens 20 Sekunden** lang kräftig, bis sich der feste Kuchen am Flaschenboden vollständig aufgelöst hat (Abbildung A).
3. Nehmen Sie den kindergesicherten Schraubdeckel ab, indem Sie fest darauf drücken und ihn gegen den Uhrzeigersinn drehen (Abbildung B).
4. Stellen Sie die offene Flasche auf einen Tisch. Drücken Sie den Kunststoffadapter soweit wie möglich in den Flaschenhals (Abbildung C) und verschliessen Sie die Flasche gut mit dem kindergesicherten Schraubdeckel.

Zur Dosierung siehe die Anweisungen unter «Zubereitung einer Arzneimitteldosis».

Zubereitung einer Arzneimitteldosis



1. Schütteln Sie die Flasche **mindestens 5 Sekunden** kräftig (Abbildung D).
2. Öffnen Sie die Flasche unmittelbar danach, indem Sie den kindergesicherten Schraubdeckel abnehmen.
3. Drücken Sie den Kolben im Spritzenkörper ganz nach unten.
4. Stellen Sie die Flasche aufrecht auf eine ebene Oberfläche. Führen Sie die Applikationsspritze für Zubereitungen zum Einnehmen fest durch die Öffnung des Adapters auf dem Flaschenhals ein (Abbildung E).
5. Drehen Sie die Flasche mit der eingeführten Applikationsspritze für Zubereitungen zum Einnehmen vorsichtig um (Abbildung F).
6. Zur Entnahme der verschriebenen Dosis (ml) ziehen Sie den Kolben **langsam** abwärts, bis der obere Rand des schwarzen Ringes genau mit der Markierung der Dosis übereinstimmt (Abbildung



F). Wenn Sie Luftblasen in der gefüllten Applikationsspritze für Zubereitungen zum Einnehmen bemerken, drücken Sie den Kolben nach oben, bis die Luftblasen verschwunden sind. Ziehen Sie den Kolben dann wieder abwärts, bis der obere Rand des schwarzen Ringes genau mit der Markierung der Dosis übereinstimmt.

7. Stellen Sie die Flasche wieder in aufrechte Position. Nehmen Sie die Applikationsspritze für Zubereitungen zum Einnehmen ab, indem Sie sie vorsichtig aus der Flasche drehen.
8. Die Dosis sollte sofort (unverdünnt) in den Mund gegeben werden, um eine Verklumpung in der Applikationsspritze für Zubereitungen zum Einnehmen zu vermeiden. Die Applikationsspritze für Zubereitungen zum Einnehmen **langsam** entleeren, um ein korrektes Schlucken zu ermöglichen; ein zu schnelles Spritzen des Arzneimittels kann Verschlucken verursachen.
9. Setzen Sie den kindergesicherten Schraubdeckel unmittelbar nach dem Gebrauch wieder auf und verschliessen die Flasche gut. Den Flaschenadapter nicht entfernen.
10. Lagern Sie die Flasche nach Anbruch entweder im Kühlschrank (2 - 8 °C) oder bei Raumtemperatur (15 - 25 °C und nicht länger als zwei Monate nach dem ersten Öffnen).

Reinigung:

Reinigen Sie die Applikationsspritze für Zubereitungen zum Einnehmen **sofort** mit Wasser. Trennen Sie den Spritzenkörper vom Kolben und spülen Sie beide Teile unter Wasser ab. Schütteln Sie überschüssiges Wasser ab und lassen Sie die beiden Teile der Applikationsspritze für Zubereitungen zum Einnehmen trocknen. Vor der nächsten Dosiszubereitung fügen sie diese wieder zusammen.

Wenn Sie eine grössere Menge von Nitisinon NOBEL eingenommen haben, als Sie sollten

Wenn Sie eine grössere Menge dieses Arzneimittels eingenommen haben, als Sie sollten, wenden Sie sich bitte umgehend an Ihren Arzt oder Apotheker.

Wenn Sie die Einnahme von Nitisinon NOBEL vergessen haben

Nehmen Sie nicht die doppelte Dosis ein, wenn Sie die vorherige Einnahme vergessen haben. Sollten Sie die Einnahme vergessen haben, so wenden Sie sich bitte an Ihren Arzt oder Apotheker.

Wenn Sie die Einnahme von Nitisinon NOBEL abbrechen

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.

Brechen Sie die Behandlung nicht ab, ohne mit Ihrem Arzt bzw. mit Ihrer Ärztin gesprochen zu haben.

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

Welche Nebenwirkungen kann Nitisinon NOBEL haben?

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

Sollten Sie irgendwelche Nebenwirkungen an Ihren Augen bemerken, wenden Sie sich unverzüglich an Ihren Arzt, um eine Augenuntersuchung zu veranlassen. Die Nitisinonbehandlung geht mit erhöhten Tyrosinkonzentrationen im Blut einher, die Augenbeschwerden verursachen können.

Häufig (betrifft 1 bis 10 von 100 Anwendern)

- Augenentzündung (Konjunktivitis), Hornhauttrübungen und Hornhautentzündung (Keratitis), Lichtempfindlichkeit (Photophobie) und Augenschmerzen aufgrund erhöhter Tyrosinkonzentration
- Verringerte Anzahl von Thrombozyten (Thrombozytopenie) und Leukozyten (Leukopenie), Verminderung der Granulozyten (Granulozytopenie)

Gelegentlich (betrifft 1 bis 10 von 1000 Anwendern)



- Entzündung der Augenlider (Blepharitis)
- Erhöhte Anzahl von weissen Blutkörperchen (Leukozytose)
- Juckreiz (Pruritus), Hautentzündung (Dermatitis exfoliativa), Hautausschlag

Wenn Sie Nebenwirkungen bemerken, wenden Sie sich an Ihren Arzt, Apotheker bzw. Ihre Ärztin, Apothekerin. Dies gilt insbesondere auch für Nebenwirkungen, die nicht in dieser Packungsbeilage angegeben sind. Indem Sie Nebenwirkungen melden, können Sie dazu beitragen, dass mehr Informationen über die Sicherheit dieses Arzneimittels zur Verfügung gestellt werden.

Was ist ferner zu beachten?

Das Arzneimittel darf nur bis zu dem auf dem Behälter mit «EXP» bezeichneten Datum verwendet werden.

Lagerungshinweis

Hartkapseln

Im Kühlschrank (2 - 8 °C) lagern, in der Originalverpackung und ausser Reichweite von Kindern aufbewahren. Das Arzneimittel kann einmalig 3 Monate bei Raumtemperatur (15 - 25 °C) gelagert werden; danach muss das Arzneimittel entsorgt werden. Vergessen Sie nicht, das Datum der Entnahme aus dem Kühlschrank auf der Flasche zu notieren.

Suspension

Im Kühlschrank (2 - 8 °C), gut verschlossen, in der Originalverpackung und ausser Reichweite von Kindern aufbewahren. Nicht einfrieren. Flasche aufrecht aufbewahren. Nach dem Anbruch kann das Arzneimittel einmal für 2 Monate bei Raumtemperatur (15 - 25 °C) gelagert werden; danach muss es entsorgt werden. Vergessen Sie nicht, das Datum der Entnahme aus dem Kühlschrank auf der Flasche zu notieren.

Weitere Hinweise

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

Was ist in Nitisinon NOBEL enthalten?

Wirkstoffe

Hartkapseln enthalten 5 mg, 10 mg oder 20 mg Nitisinon.

Die Suspension enthält 4 mg Nitisinon pro ml.

Hilfsstoffe

Hartkapseln

Hartkapselinhalt: Vorverkleisterte Stärke

Hartkapselhülle 5 mg: Brilliantblau FCF (E133), Erythrosin (E127), Titandioxid (E171), Gelborange S (E110), Gelatine.

Hartkapselhülle 10 mg: Indigotin (E132), Titandioxid (E171), Wasser, Gelatine.

Hartkapselhülle 20 mg: Titandioxid (E171), Gelatine.

Suspension

Hypromellose (E464), Glycerol (E422), Polysorbat 80 (E433), Natriumbenzoat (E211), Weinsäure (E334), Erdbeer-Aroma (Propylenglycol (E1520)), gereinigtes Wasser.

Zulassungsnummer

68331, 68332 (Swissmedic)

Wo erhalten Sie Nitisinon NOBEL? Welche Packungen sind erhältlich?

In Apotheken nur gegen ärztliche Verschreibung.



Hartkapseln

Es gibt folgende Packungen:

Nitisinon NOBEL 5 mg: 60 Hartkapseln pro Flasche*.

Nitisinon NOBEL 10 mg: 60 Hartkapseln pro Flasche*.

Nitisinon NOBEL 20 mg: 60 Hartkapseln pro Flasche*.

*Die Hartkapseln sind in Kunststoffflaschen mit manipulationssicherem Verschluss verpackt.

Suspension

Nitisinon NOBEL Suspension 4 mg/ml: Packung zu 90 ml pro Flasche mit einem weissen kindergesicherten Schraubdeckel. Zusätzlich enthält die Packung einen Flaschenadapter und drei Applikationsspritzen für die Zubereitungen zum Einnehmen.

Zulassungsinhaberin

NOBEL Pharma Schweiz AG, Risch

Diese Packungsbeilage wurde im Oktober 2020 letztmals durch die ausländische Referenzbehörde geprüft. Mit sicherheitsrelevanten Ergänzungen von Swissmedic: Juni 2022.

