

Informazione destinata ai pazienti

Legga attentamente il foglietto illustrativo prima di assumere o fare uso del medicamento. Questo medicamento le è stato prescritto personalmente e quindi non deve essere consegnato ad altre persone, anche se i sintomi sono gli stessi. Il medicamento potrebbe nuocere alla loro salute.

Conservi il foglietto illustrativo per poterlo rileggere all'occorrenza.

Nitisinone NOBEL

NOBEL Pharma Schweiz AG

L'efficacia e la sicurezza di Nitisinone NOBEL sono state verificate da Swissmedic solo sommariamente. L'omologazione di Nitisinone NOBEL si basa su Orfadin, con stato dell'informazione aggiornato a ottobre 2020, che contiene lo stesso principio attivo ed è omologato in Germania.

Che cos'è Nitisinone NOBEL e quando si usa?

Nitisinone NOBEL contiene il principio attivo nitisinone. Nitisinone NOBEL è usato per trattare:

- una malattia rara chiamata tirosinemia ereditaria di tipo 1 in adulti, adolescenti e bambini (di qualsiasi età).

Se soffre di questa malattia, l'organismo è incapace di degradare completamente l'aminoacido tirosina (gli aminoacidi sono i componenti di base delle proteine), e ciò determina la formazione di sostanze dannose che si accumulano nell'organismo. Nitisinone NOBEL blocca la degradazione della tirosina e così le sostanze nocive non si formano più. Per il trattamento della tirosinemia ereditaria di tipo 1 è necessario seguire una dieta speciale mentre si prende questo medicamento perché la tirosina rimane nel corpo. Questa dieta speciale si basa sull'assunzione limitata di tirosina e fenilalanina (un altro aminoacido).

Su prescrizione medica.

Di che cosa occorre inoltre tener conto durante il trattamento?

Si rivolga al medico o al farmacista prima di assumere Nitisinone NOBEL.

- Un oftalmologo esaminerà i suoi occhi prima di iniziare il trattamento con nitisinone e ad intervalli regolari in seguito. Se nota occhi rossi o altri segni di effetti sugli occhi, contatti immediatamente il suo medico per organizzare un esame dell'occhio. I problemi agli occhi potrebbero indicare che le restrizioni dietetiche non sono sufficienti (vedere paragrafo «Quali effetti collaterali può avere Nitisinone NOBEL?»).

Durante il trattamento le saranno prelevati dei campioni di sangue, in modo che il medico possa controllare se il trattamento è appropriato e assicurarsi che non vi siano effetti collaterali che potrebbero provocare malattie del sangue.

Se sta ricevendo Nitisinone NOBEL per il trattamento della tirosinemia congenita di tipo 1, il suo fegato sarà controllato a intervalli regolari poiché la malattia danneggia il fegato.

Ogni 6 mesi il medico dovrà svolgere visite di controllo. Nel caso si manifesti qualsiasi effetto collaterale, si raccomandano intervalli più brevi.

Quando non si può assumere Nitisinone NOBEL?

Nitisinone NOBEL non deve essere assunto,

- se è allergico/a al nitisinone o a uno qualsiasi degli altri ingredienti di questo medicinale (vedere paragrafo «Che cosa contiene Nitisinone NOBEL?»).

Non allatti al seno durante il periodo di assunzione di questo medicinale, vedere paragrafo

«Si può assumere Nitisinone NOBEL durante la gravidanza o l'allattamento?».

Quando è richiesta prudenza nella somministrazione di Nitisinone NOBEL?

Questo medicinale ha poco effetto sulla capacità di guidare veicoli o usare macchinari. Tuttavia, se nota qualsiasi effetto collaterale che compromette la vista, non deve guidare un veicolo o utilizzare macchinari



fino a quando la vista non torna alla normalità (vedere paragrafo «Quali effetti collaterali può avere Nitisinone NOBEL?»).

Sospensione

Glicerolo

La sospensione contiene glicerolo. Glicerolo può causare mal di testa, disturbi gastrici e diarrea.

Sodio

Questo medicamento (Nitisinone NOBEL sospensione) contiene meno di 1 mmol (23 mg) di sodio per dose giornaliera massima, cioè essenzialmente «senza sodio».

Sodio benzoato

La sospensione contiene sodio benzoato.

Sodio benzoato può aumentare l'ittero (ingiallimento della pelle e degli occhi) nei neonati (fino a 4 settimane di età). I livelli ematici di bilirubina (la sostanza responsabile dell'ingiallimento della pelle quando è presente in grandi quantità) devono essere monitorati attentamente nei neonati. Se i livelli sono significativamente più alti di quanto dovrebbero essere, in particolare nei bambini prematuri con fattori di rischio come l'acidosi (basso pH del sangue) e basso livello di albumina (una proteina del sangue), si dovrebbe prendere in considerazione un trattamento con Nitisinone NOBEL capsule rigide invece della sospensione orale fino a quando i livelli di bilirubina nel plasma si sono normalizzati.

Capsule rigide

Giallo tramonto FCF

La capsula rigida da 5 mg contiene il colorante Giallo tramonto FCF. Giallo tramonto FCF può causare reazioni allergiche.

Informi il suo medico o il suo farmacista, nel caso in cui

- soffre di altre malattie,
- soffre di allergie o
- assume altri medicinali (anche se acquistati di sua iniziativa) o li applica esternamente.

Informi il medico o il farmacista se sta assumendo, ha recentemente assunto o pianifica di assumere altri farmaci. Nitisinone NOBEL può interferire con gli effetti di altri farmaci, quali

- farmaci usati per trattare l'epilessia (ad esempio, la fenitoina)
- farmaci per prevenire i coaguli di sangue (ad esempio, il warfarin)

Si può assumere Nitisinone NOBEL durante la gravidanza o l'allattamento?

La sicurezza di questo medicamento nelle donne in gravidanza e in allattamento non è stata studiata.

Se sta pianificando una gravidanza, si rivolga al medico. In caso di gravidanza, dovrà contattare immediatamente il medico.

Non deve allattare al seno durante il periodo di assunzione di questo farmaco (vedere paragrafo «Quando non si può assumere Nitisinone NOBEL?»).

Come usare Nitisinone NOBEL?

Prenda questo medicinale seguendo sempre esattamente le istruzioni del medico. Se ha dubbi consulti il medico o il farmacista.

Per la tirosinemia ereditaria di tipo 1, il trattamento con questo medicinale dovrebbe essere iniziato e seguito da un medico esperto nel trattamento della malattia.

Per la tirosinemia ereditaria di tipo 1, la dose giornaliera complessiva raccomandata è di 1 mg/kg di peso corporeo, somministrata per via orale. Il medico adeguerà individualmente la dose.



Si raccomanda di assumere la dose una volta al giorno. I dati nei pazienti con peso corporeo <20 kg sono limitati, pertanto, in questa popolazione di pazienti si raccomanda di dividere la dose totale giornaliera in due somministrazioni giornaliere.

Se alla prima assunzione il farmaco viene preso con un pasto, si raccomanda di continuare in questo modo.

Capsule rigide

Se ha difficoltà a ingoiare le capsule, può aprirle e miscelare la polvere con una piccola quantità di acqua o con un sostituto del pasto in forma di bevanda subito prima dell'assunzione.

Sospensione

La sospensione per uso orale viene somministrata direttamente in bocca con una siringa per uso orale, senza diluizione.

Nitisinone NOBEL non deve essere iniettato. Non attaccare un ago alla siringa.

Preparazione della dose da assumere

La dose prescritta dal medico deve essere indicata in ml di sospensione e non in mg, in quanto la siringa per uso orale usata per aspirare la dose corretta dal flacone è contrassegnata in ml. Se la sua prescrizione è in mg, si rivolga al farmacista o al medico per informazioni.

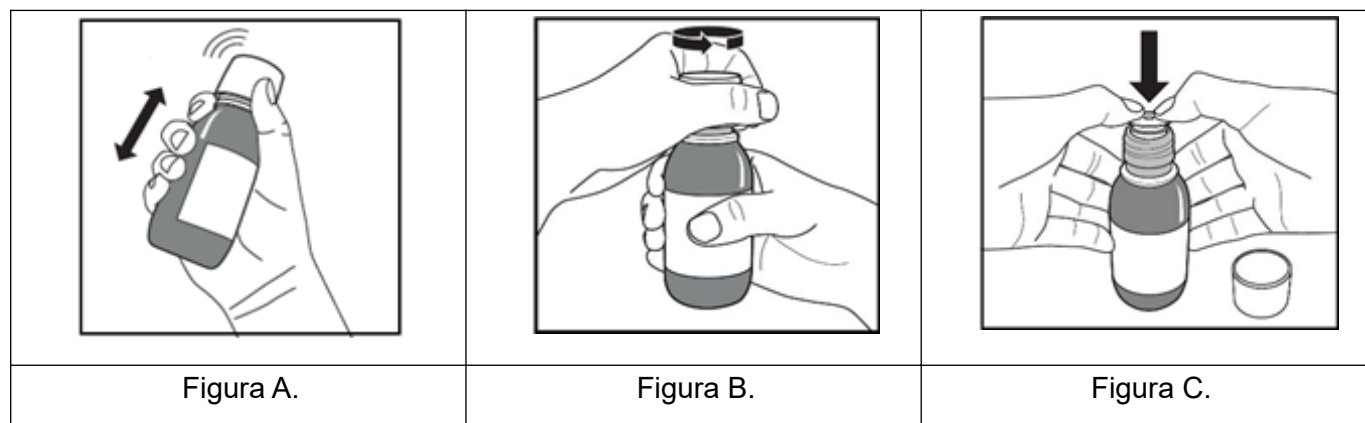
La confezione contiene un flacone di medicinale con un tappo a vite, un adattatore e tre siringhe per uso orale (1 ml, 3 ml e 5 ml). Usi sempre una delle siringhe per uso orale fornite per assumere il medicinale.

- La siringa per uso orale da 1 ml (la siringa per uso orale più piccola) è contrassegnata da 0.05 ml a 1 ml con graduazioni minori di 0.05 ml. Viene usata per misurare le dosi inferiori o fino a 1 ml.
- La siringa per uso orale da 3 ml (la siringa per uso orale di dimensioni medie) è contrassegnata da 0.5 ml a 3 ml con graduazioni minori di 0.1 ml. Viene usata per misurare le dosi superiori a 1 ml e fino a 3 ml.
- La siringa per uso orale da 5 ml (la siringa per uso orale più grande) è contrassegnata da 1 ml a 5 ml con graduazioni minori di 0.1 ml. Viene usata per misurare le dosi superiori a 3 ml.

È importante utilizzare la siringa per uso orale corretta quando si assume il medicinale. Il medico, il farmacista o il personale medico le dirà quale siringa per uso orale utilizzare in base alla dose che le è stata prescritta.

Preparazione di un nuovo flacone di medicinale per il primo utilizzo:

Prima di prelevare la prima dose, il flacone deve essere agitato vigorosamente in quanto, durante la conservazione prolungata, le particelle formano un agglomerato solido sul fondo. Segua le istruzioni riportate in basso:



1.

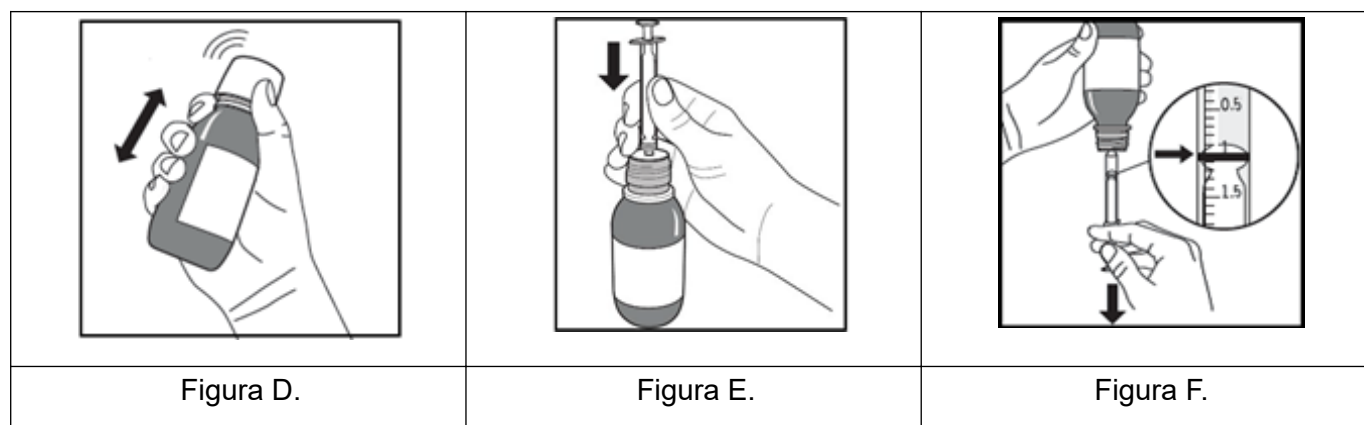


Togliere il flacone dal frigorifero. Annotare sull'etichetta del flacone la data di rimozione del flacone dal frigorifero.

2. Agitare vigorosamente il flacone per **almeno 20 secondi** fino alla completa dispersione dell'agglomerato solido.
3. Togliere il tappo a vite a prova di bambino premendolo con decisione verso il basso e ruotandolo in senso antiorario (Figura B).
4. Appoggiare il flacone aperto in posizione verticale su un tavolo. Spingere con decisione il più possibile l'adattatore di plastica nel collo del flacone (Figura C). Chiudere bene il flacone con il tappo a vite a prova di bambino.

Per il dosaggio attenersi alle istruzioni seguenti «Preparazione di una dose del medicamento».

Preparazione di una dose del medicamento



1. Agitare vigorosamente il flacone per **almeno 5 secondi** (Figura D).
2. Aprire immediatamente il flacone togliendo il tappo a vite a prova di bambino.
3. Premere completamente lo stantuffo all'interno della siringa per uso orale.
4. Appoggiare il flacone in posizione verticale su una superficie piana e inserire saldamente la siringa per uso orale nel foro dell'adattatore sul collo del flacone (Figura E).
5. Capovolgere attentamente il flacone mantenendo la siringa per uso orale in sede (Figura F).
6. Per prelevare la dose prescritta (ml), tirare **lentamente** lo stantuffo verso il basso finché il bordo superiore dell'anello nero non sia esattamente in linea con il contrassegno della dose (Figura F). Se all'interno della siringa per uso orale riempita si osservano bolle d'aria, spingere nuovamente lo stantuffo verso l'alto fino all'espulsione delle bolle d'aria. Quindi tirare di nuovo lo stantuffo verso il basso fino a quando il bordo superiore dell'anello nero non sia esattamente in linea con il contrassegno della dose.
7. Riportare il flacone in posizione verticale. Staccare la siringa per uso orale facendola ruotare delicatamente ed estraendola dal flacone.
8. La dose deve essere somministrata in bocca immediatamente (senza diluizione) per evitare l'agglomerazione nella siringa per uso orale. La siringa per uso orale deve essere svuotata **lentamente** per consentire la deglutizione; una somministrazione rapida del medicinale può causare soffocamento.
9. Rimettere il tappo a vite a prova di bambino immediatamente dopo l'uso e chiudere bene il flacone. Non rimuovere l'adattatore del flacone.
10. Dopo l'apertura, conservare il flacone in frigorifero (2 - 8 °C) o a temperatura ambiente (15 - 25 °C e non oltre due mesi dalla prima apertura).

Pulizia:



Pulire **immediatamente** la siringa per uso orale con acqua. Separare il cilindro e lo stantuffo e risciacquare entrambi con acqua. Scuotere via l'acqua in eccesso e lasciare asciugare la siringa per uso orale smontata. Riassamblarla prima del dosaggio successivo.

Se prende più Nitisinone NOBEL di quanto deve

Se ha preso più medicinale del dovuto, si rivolga al medico o al farmacista al più presto.

Se dimentica di prendere Nitisinone NOBEL

Non prenda una dose doppia se ha dimenticato l'assunzione della dose precedente. Qualora avesse dimenticato l'assunzione, contatti il medico o il farmacista.

Se interrompe il trattamento con Nitisinone NOBEL

Non modifichi di propria iniziativa la posologia prescritta. Se ritiene che l'azione del medicamento sia troppo debole o troppo forte ne parli al suo medico o al suo farmacista.

Non interrompa il trattamento senza consultare il medico. Se ha qualsiasi dubbio sull'uso di questo medicamento, si rivolga al medico, al farmacista o al personale medico.

Quali effetti collaterali può avere Nitisinone NOBEL?

Come tutti i medicinali, anche questo medicamento può causare effetti collaterali, sebbene non tutte le persone li manifestino.

Se nota la comparsa di qualche effetto collaterale che riguarda gli occhi, si rivolga immediatamente al medico per una visita oculistica. Il trattamento con nitisinone determina livelli più alti di tirosina nel sangue che possono causare disturbi a carico degli occhi.

Comune (riguarda da 1 a 10 utilizzatori su 100)

- Infiammazione oculare (congiuntivite), opacità e infiammazione della cornea (cheratite), sensibilità alla luce (fotofobia) e dolore agli occhi causati dai livelli aumentati di tirosina
- ridotto numero di piastrine (trombocitopenia) e di leucociti (leucopenia), diminuzione dei granulociti (granulocitopenia).

Non comune (riguarda da 1 a 10 utilizzatori su 1000)

- Infiammazione delle palpebre (blefarite)
- aumento del numero dei globuli bianchi (leucocitosi)
- prurito, infiammazione cutanea (dermatite esfoliativa), eruzioni cutanee.

Se osserva effetti collaterali, si rivolga al suo medico o farmacista, soprattutto se si tratta di effetti collaterali non descritti in questo foglietto illustrativo. Segnalando gli effetti collaterali può contribuire a fornire maggiori informazioni sulla sicurezza di questo medicamento.

Di che altro occorre tener conto?

Il medicamento non dev'essere utilizzato oltre la data indicata con «EXP» sul contenitore.

Istruzioni di conservazione

Capsule rigide

Conservare in frigorifero (2 - 8°C), nella confezione originale e fuori dalla portata dei bambini. Il farmaco può essere conservato una volta per 3 mesi a temperatura ambiente (15 - 25 °C); dopo di che, il farmaco deve essere eliminato. Non dimenticare di annotare la data di rimozione dal frigorifero sul flacone.

Sospensione

Conservare in frigorifero (2 - 8°C), ben chiuso, nella confezione originale e fuori dalla portata dei bambini. Non congelare. Conservare in posizione verticale. Dopo l'apertura, il medicinale può essere conservato una volta per 2 mesi a temperatura ambiente (15 - 25 °C); poi deve essere eliminato. Non dimenticare di



annotare la data di rimozione dal frigorifero sul flacone.

Ulteriori indicazioni

Il medico, il farmacista, che sono in possesso dell'informazione professionale dettagliata, possono darle ulteriori informazioni.

Cosa contiene Nitisinone NOBEL?

Principi attivi

Le capsule rigide contengono 5 mg, 10 mg o 20 mg di nitisinone.

La sospensione contiene 4 mg di nitisinone per ml.

Sostanze ausiliarie

Capsule rigide

Contenuto della capsula rigida: amido pregelatinizzato

Guscio della capsula rigida 5 mg: blu brillante FCF (E133), eritrosina (E127), biossido di titanio (E171), giallo tramonto FCF (E110), gelatina.

Guscio della capsula rigida 10 mg: indigotina (E132), biossido di titanio (E171), acqua, gelatina.

Guscio della capsula rigida 20 mg: biossido di titanio (E171), gelatina.

Sospensione

Ipromellosa (E464), glicerolo (E422), polisorbato 80 (E433), sodio benzoato (E211), acido tartarico (E334), aroma di fragola (glicole propilenico (E1520)), acqua purificata.

Numero dell'omologazione

68331, 68332 (Swissmedic)

Dove è ottenibile Nitisinone NOBEL? Quali confezioni sono disponibili?

In farmacia, dietro presentazione della prescrizione medica.

Capsule rigide

Sono disponibili le seguenti confezioni:

Nitisinone NOBEL 5 mg: 60 capsule rigide per flacone*.

Nitisinone NOBEL 10 mg: 60 capsule rigide per flacone*.

Nitisinone NOBEL 20 mg: 60 capsule rigide per flacone*.

*Le capsule rigide sono confezionate in flaconi di plastica con tappi antimanomissione.

Sospensione

Nitisinone NOBEL, 4 mg/ml di sospensione. Confezione con flacone da 90 ml con un tappo a vite bianco a prova di bambino.

Ogni confezione contiene un adattatore per il flacone e tre siringhe per uso orale.

Titolare dell'omologazione

NOBEL Pharma Schweiz AG, Risch.

Questo foglietto illustrativo è stato controllato l'ultima volta nell'ottobre 2020 dall'autorità di riferimento estera. Con integrazioni rilevanti per la sicurezza da parte di Swissmedic: giugno 2022.

