Merck Serono

MERCK

Kuvan® 100 mg

Tabletten zur Herstellung einer Lösung zum Einnehmen

Sapropterindihydrochlorid

Lesen Sie die gesamte Packungsbeilage sorgfältig durch, bevor Sie mit der Einnahme dieses Arzneimittels beginnen, denn sie enthält wichtige Informationen.
- Heben Sie die Packungsbeilage auf. Vielleicht möchten Sie diese später nochmals lesen.
- Wenn Sie weitere Fragen haben, wenden Sie sich an Ihren Arzt oder Apotheker.
- Dieses Arzneimittel wurde Ihnen persönlich verschrieben. Geben Sie es nicht an Dritte weiter. Es kann anderen Menschen schaden, auch wenn diese die gleichen Beschwerden haben wie Sie.
- Wenn Sie Nebenwirkungen bemerken, wenden Sie sich an Ihren Arzt oder Apotheker. Dies gilt auch für Nebenwirkungen, die nicht in dieser Packungsbeilage angegeben sind. Siehe Abschnitt 4.

Was in dieser Packungsbeilage steht

1. Was ist Kuvan und wofür wird es angewendet?
2. Was sollten Sie vor der Einnahme von Kuvan beachten?
3. Wie ist Kuvan einzunehmen?
4. Welche Nebenwirkungen sind möglich?
5. Wie ist Kuvan aufzubewahren?
6. Inhalt der Packung und weitere Informationen

1. Was ist Kuvan und wofür wird es angewendet?

Kuvan enthält den Wirkstoff Sapropterin. Dies ist eine synthetisch hergestellte Kopie einer körpereigenen Substanz, die Tetrahydrobiopterin (BH4) genannt wird. BH4 wird im Körper gebraucht, um eine Aminosäure namens Phenylalanin nutzen zu können, um daraus eine andere Aminosäure herstellen zu können, die Tyrosin heißt.

Kuvan wird zur Behandlung der Hyperphenylalaninämie (HPA) oder der Phenylketonurie (PKU) bei Erwachsenen und Kindern ab einem Alter von 4 Jahren angewandt. HPA und PKU führen zu abnorm hohen Phenylalaninblutspiegeln, was schädlich sein kann. Kuvan senkt diese Spiegel bei einigen Patienten, die auf BH4 ansprechen, und kann dazu beitragen, dass die Menge an Phenylalanin, die mit der Nahrung zugeführt werden kann, gesteigert werden kann.

Dieses Arzneimittel wird außerdem zur Behandlung einer angeborenen Erkrankung, des sog. BH4-Mangels, bei Erwachsenen und Kindern in jedem Alter eingesetzt, bei der der Körper nicht in der Lage ist, genügend BH4 herzustellen. Aufgrund der sehr niedrigen BH4-Spiegel kann Phenylalanin nicht richtig verwertet werden, und es kommt zum Anstieg seiner Konzentration, was schädliche Effekte nach sich zieht. Durch Ersatz von BH4, das der Körper nicht produzieren kann, mindert Kuvan den schädlichen Überschuss an Phenylalanin im Blut und steigert die Toleranz gegenüber mit der Nahrung zugeführtem Phenylalanin.

2. Was sollten Sie vor der Einnahme von Kuvan beachten?

Kuvan darf nicht eingenommen werden,

wenn Sie allergisch gegen Sapropterin oder einen der in Abschnitt 6. genannten sonstigen Bestandteile dieses Arzneimittels sind.

Warnhinweise und Vorsichtsmaßnahmen

Bitte sprechen Sie mit Ihrem Arzt oder Apotheker, bevor Sie Kuvan einnehmen, insbesondere:
- wenn Sie 65 Jahre oder älter sind
- wenn Sie Probleme mit Ihren Nieren oder Ihrer Leber haben
- wenn Sie krank sind. Eine Rücksprache mit Ihrem Arzt wird im Falle einer Erkrankung empfohlen, da die Phenylalaninblutspiegel dann ansteigen können
- wenn Sie zu Krampfanfällen neigen

Wenn Sie mit Kuvan behandelt werden, wird Ihr Arzt Ihr Blut untersuchen, um festzustellen, wie viel Phenylalanin und Tyrosin es enthält. Sofern erforderlich, wird er beschließen, Ihre Kuvandosis oder Ihre Diät anzupassen.
Sie müssen, wie von Ihrem Arzt empfohlen, Ihre Diät fortführen. Verändern Sie Ihre Diät nicht ohne Rücksprache mit Ihrem Arzt.

Kinder

Behandlung von Hyperphenylalaninämie (HPA)
Kindern bis zum Alter von 4 Jahren darf Kuvan nur nach ärztlicher Vorschrift verabreicht werden.

Einnahme von Kuvan zusammen mit anderen Arzneimitteln

Informieren Sie Ihren Arzt oder Apotheker, wenn Sie andere Arzneimittel einnehmen/anwenden, kürzlich andere Arzneimittel eingenommen/angewendet haben oder beabsichtigen andere Arzneimittel einzunehmen/anzuwenden. Dies gilt insbesondere für folgende Arzneimittel:
- Levodopa (angewandt zur Behandlung der Parkinson'schen Krankheit)
- Arzneimittel zur Krebsbehandlung (z. B. Methotrexat)
- Arzneimittel zur Behandlung bakterieller Infektionen (z. B. Trimethoprim)
- Arzneimittel zur Gefäßerweiterung (wie Glyceroltrinitrat (GTN), Isosorbiddinitrat (ISDN), Nitroprussidnatrium (SNP), Molsidomin, Minoxidil).

Schwangerschaft und Stillzeit

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 um Rat.

Wenn Sie schwanger sind, wird Ihnen Ihr Arzt sagen, wie Sie Ihre Phenylalaninspiegel angemessen kontrollieren. Wenn der Phenylalaninspiegel vor oder nach Beginn der Schwangerschaft nicht strikt überwacht wird, kann dies schädlich für Sie und Ihr Kind sein. Ihr Arzt wird die diätetische Beschränkung der Phenylalaninaufnahme vor und während der Schwangerschaft überwachen.

Wenn die strenge Diät die Phenylalaninspiegel in Ihrem Blut nicht ausreichend absenkt, wird Ihr Arzt abwägen, ob Sie dieses Arzneimittel einnehmen müssen.

Während der Stillzeit sollen Sie dieses Arzneimittel nicht einnehmen.

Verkehrstüchtigkeit und Fähigkeit zum Bedienen von Maschinen

Es ist nicht zu erwarten, dass Kuvan die Verkehrstüchtigkeit und die Fähigkeit zum Bedienen von Maschinen beeinflusst.

Wichtige Informationen über bestimmte sonstige Bestandteile von Kuvan

Dieses Arzneimittel enthält weniger als 1 mmol Natrium (23 mg) pro Tablette, d. h. es ist nahezu „natriumfrei".

3. Wie ist Kuvan einzunehmen?

Nehmen Sie dieses Arzneimittel immer genau nach Absprache mit Ihrem Arzt ein. Fragen Sie bei Ihrem Arzt nach, wenn Sie sich nicht sicher sind.

PKU
Die empfohlene Anfangsdosis von Kuvan bei Erwachsenen und Kindern mit PKU beträgt 10 mg pro kg Körpergewicht. Nehmen Sie die Tabletten zur Herstellung einer Lösung einmal täglich ein, zusammen mit einer Mahlzeit, um die Resorption zu steigern, und immer zur gleichen Tageszeit, vorzugsweise morgens. Ihr Arzt wird eventuell Ihre Dosis anpassen, üblicherweise zwischen 5 und 20 mg pro kg Körpergewicht pro Tag, abhängig von Ihrer Situation.

BH4-Mangel
Die empfohlene Anfangsdosis von Kuvan bei Erwachsenen und Kindern mit BH4-Mangel beträgt 2 bis 5 mg pro kg Körpergewicht. Nehmen Sie die Tabletten zur Herstellung einer Lösung einmal täglich mit einer Mahlzeit ein, um die Resorption zu steigern, und immer zur gleichen Tageszeit, vorzugsweise morgens. Ihr Arzt wird eventuell Ihre Dosis anpassen, bis zu 20 mg/kg Körpergewicht pro Tag, abhängig von Ihrer Situation. Gegebenenfalls muss die Tagesdosis in 2 oder 3 Dosen über den Tag verteilt werden, um den besten therapeutischen Effekt zu erreichen.

Die unten stehende Tabelle zeigt beispielhaft, wie eine richtige Dosis berechnet wird:

Körpergewicht (kg)	Anzahl der Tabletten (Kuvan-Dosis 10 mg/kg)	Anzahl der Tabletten (Kuvan-Dosis 20 mg/kg)
10	1	2
20	2	4
30	3	6
40	4	8
50	5	10

Art der Anwendung
Anwendung bei Erwachsenen
Geben Sie die Tabletten in ein Glas oder einen Becher mit Wasser (120 bis 240 ml) und rühren Sie so lange, bis sie sich aufgelöst haben.

Anwendung bei Kindern und Jugendlichen
Geben Sie die verordnete Anzahl an Tabletten in ein Glas oder einen Becher (mit bis zu 120 ml) Wasser und rühren Sie so lange, bis sie sich aufgelöst haben.

Bei Dosierungen unter 100 mg ist eine Tablette in 100 ml Wasser aufzulösen. Ihr Arzt wird Sie anweisen, nur eine bestimmte Menge der Lösung zu geben, die der richtigen Dosis entspricht, beispielsweise 50 ml der Lösung für 50 mg des Arzneimittels. Dazu muss ein genaues Messgefäß mit entsprechender Graduierung benutzt werden.

Es kann wenige Minuten dauern, bis sich die Tabletten aufgelöst haben. Um die Lösung der Tabletten zu beschleunigen, können Sie sie zerkleinern. In der Lösung können kleine Teilchen sichtbar sein, die jedoch nicht die Wirksamkeit des Arzneimittels beeinträchtigen. Trinken Sie die zubereitete Lösung von Kuvan zusammen mit einer Mahlzeit, immer zur gleichen Tageszeit, vorzugsweise morgens, innerhalb von 15 bis 20 Minuten nach Zubereitung.

Schlucken Sie nicht die Kapsel mit Trockenmittel, die sich in der Flasche befindet.

Wenn Sie eine größere Menge von Kuvan eingenommen haben, als Sie sollten

Wenn Sie eine größere Menge Kuvan eingenommen haben als verordnet, könnte dies zu Nebenwirkungen wie Kopfschmerzen und Schwindel führen. Informieren Sie umgehend Ihren Arzt oder Apotheker, wenn Sie eine höhere Dosis Kuvan eingenommen haben als verordnet.

Wenn Sie die Einnahme von Kuvan vergessen haben

Nehmen Sie nicht die doppelte Menge ein, wenn Sie die vorherige Einnahme vergessen haben. Nehmen Sie die nächste Dosis zum üblichen Zeitpunkt ein.

Wenn Sie die Einnahme von Kuvan abbrechen

Brechen Sie die Einnahme von Kuvan nicht ohne Rücksprache mit Ihrem Arzt ab, da dadurch Ihr Phenylalaninblutspiegel ansteigen kann.

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

4. Welche Nebenwirkungen sind möglich?

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

Es wurde über einige wenige Fälle von allergischen Reaktionen (wie Hautausschlag und schwere Reaktionen) berichtet. Ihre Häufigkeit ist unbekannt (die Häufigkeit ist auf Grundlage der verfügbaren Daten nicht abschätzbar).
Wenn Sie an roten, juckenden, erhabenen Stellen auf der Haut (Quaddeln), einer laufenden Nase, an schnellem oder unregelmäßigem Puls, einem Anschwellen von Zunge und Rachen, unter Niesen, Keuchen, schweren Atembeschwerden oder Schwindelgefühl leiden, ist bei Ihnen möglicherweise eine schwere allergische Reaktion auf das Arzneimittel aufgetreten. Wenn Sie diese Symptome bemerken, informieren Sie umgehend Ihren Arzt.

Sehr häufige Nebenwirkungen (können mehr als 1 von 10 Patienten betreffen)
Kopfschmerzen oder laufende Nase.

Häufige Nebenwirkungen (können bis zu 1 von 10 Patienten betreffen)
Halsschmerzen, verstopfte Nase, Husten, Durchfall, Erbrechen, Magenschmerzen und ein zu niedriger Phenylalaninspiegel bei Bluttests.

Meldung von Nebenwirkungen

Wenn Sie Nebenwirkungen bemerken, wenden Sie sich an Ihren Arzt, Apotheker oder das medizinische Fachpersonal. Dies gilt auch für Nebenwirkungen, die nicht in dieser Packungsbeilage angegeben sind.

Sie können Nebenwirkungen auch direkt über das nationale Meldesystem anzeigen:

Deutschland

Bundesinstitut für Arzneimittel
und Medizinprodukte
Abt. Pharmakovigilanz
Kurt-Georg-Kiesinger-Allee 3
D-53175 Bonn
Website: www.bfarm.de

Österreich

Bundesamt für Sicherheit
im Gesundheitswesen
Traisengasse 5
A-1200 Wien
Fax: + 43 (0) 50 555 36207
Website: http://www.basg.gv.at/

Indem Sie Nebenwirkungen melden, können Sie dazu beitragen, dass mehr Informationen über die Sicherheit dieses Arzneimittels zur Verfügung gestellt werden.

5. Wie ist Kuvan aufzubewahren?

Bewahren Sie dieses Arzneimittel für Kinder unzugänglich auf.

Sie dürfen dieses Arzneimittel nach dem auf der Flasche und dem Umkarton nach „Verwendbar bis" angegebenen Verfalldatum nicht mehr verwenden. Das Verfalldatum bezieht sich auf den letzten Tag des angegebenen Monats.

Nicht über 25 °C lagern.
Die Flasche fest verschlossen halten, um den Inhalt vor Feuchtigkeit zu schützen.

Entsorgen Sie Arzneimittel nicht im Abwasser oder Haushaltsabfall. Fragen Sie Ihren Apotheker, wie das Arzneimittel zu entsorgen ist, wenn Sie es nicht mehr verwenden. Sie tragen damit zum Schutz der Umwelt bei.

6. Inhalt der Packung und weitere Informationen

Was Kuvan enthält

- Der Wirkstoff ist Sapropterindihydrochlorid. Jede Tablette enthält 100 mg Sapropterindihydrochlorid (entsprechend 77 mg Sapropterin).
- Die sonstigen Bestandteile sind Mannitol (E421), Calciumhydrogenphosphat, Crospovidon Typ A, Ascorbinsäure (E300), Natriumstearylfumarat, und Riboflavin (E101).

Wie Kuvan aussieht und Inhalt der Packung

Kuvan 100 mg Tabletten zur Herstellung einer Lösung zum Einnehmen sind fast weiß bis hellgelb mit der Prägung „177" auf einer Tablettenseite.

Es ist erhältlich in Flaschen mit kindergesichertem Verschluss mit 30, 120 oder 240 Tabletten zur Herstellung einer Lösung zum Einnehmen. Jede Flasche enthält einen kleinen Plastikbehälter mit Trockenmittel (Silicagel).

Es werden möglicherweise nicht alle Packungen in den Verkehr gebracht.

Pharmazeutischer Unternehmer

Merck Serono Europe Limited
56, Marsh Wall
London E14 9TP
Vereinigtes Königreich

Hersteller

Merck KGaA & Co. Werk Spittal, Hösslgasse 20, 9800 Spittal/Drau, Österreich

Falls Sie weitere Informationen über das Arzneimittel wünschen, setzen Sie sich bitte mit dem örtlichen Vertreter des pharmazeutischen Unternehmers in Verbindung.

België/Belgique/Belgien
MERCK NV/SA
Tél/Tel: +32-2-686 07 11

България
„Мерк България" ЕАД
Тел.: +359 24461 111

Česká republika
Merck spol. s.r.o
Tel. +420 272084211

Danmark
Merck A/S
Tlf: +45 35253550

Deutschland
Merck Serono GmbH
Tel: +49-6151-6285-0

Eesti
Merck Serono OÜ
Tel: +372 682 5882

Ελλάδα
Merck A.E.
Τηλ: +30-210-61 65 100

España
Merck S.L.
Línea de Información:
900 200 400
Tel: +34-91-745 44 00

France
Merck Serono s.a.s.
Tél.: +33-4-72 78 25 25
Numéro vert : 0 800 888 024

Hrvatska
Merck d.o.o,
Tel: +385 1 4864 111

Íreland
Merck Serono Ltd,
United Kingdom
Tel: +44-20 8818 7200

Ísland
Icepharma hf
Tel: + 354 540 8000

Italia
Merck Serono S.p.A.
Tel: +39-06-70 38 41

Κύπρος
Χρ. Γ. Παπαλοϊζου Λτδ
Τηλ.: +357 22490305

Latvija
Merck Serono SIA
Tel: +371 67152500

Lietuva
Merck Serono UAB
Tel: +370 37320603

Luxembourg/Luxemburg
MERCK NV/SA, Belgien
Tél/Tel: +32-2-686 07 11

Magyarország
Merck Kft.
Tel: +36-1-463-8100

Malta
Cherubino Ltd
Tel: +356-21-343270/1/2/3/4

Nederland
Merck BV
Tel: +31-20-6582800

Norge
Merck Serono Norge
Tlf: +47 67 90 35 90

Österreich
Merck GesmbH.
Tel: +43 1 57600-0

Polska
Merck Sp. z o.o.
Tel.: +48 22 53 59 700

Portugal
Merck, s.a.
Tel: +351-21-361 35 00

România
MERCK d.o.o., Slovenia
Tel: +386 1 560 3 800

Slovenija
MERCK d.o.o.
Tel: +386 1 560 3 800

Slovenská republika
Merck spol. s r.o.
Tel: + 421 2 49 267 111

Suomi/Finland
Merck Oy
Puh/Tel: +358-9-8678 700

Sverige
Merck AB
Tel: +46-8-562 445 00

United Kingdom
Merck Serono Ltd
Tel: +44-20 8818 7200

Diese Packungsbeilage wurde zuletzt überarbeitet im September 2013.

Weitere Informationsquellen

Ausführliche Informationen zu diesem Arzneimittel sind auf den Internetseiten der Europäischen Arzneimittel-Agentur http://www.ema.europa.eu verfügbar. Sie finden dort auch Links zu anderen Internetseiten über seltene Erkrankungen und Behandlungen.