

Folheto informativo: Informação para o utilizador

PROCYSBI 25 mg cápsulas gastrorresistentes PROCYSBI 75 mg cápsulas gastrorresistentes

cisteamina (bitartrato de mercaptamina)

Leia com atenção todo este folheto antes de começar a utilizar este medicamento, pois contém informação importante para si.

- Conserve este folheto. Pode ter necessidade de o ler novamente.
- Caso ainda tenha dúvidas, fale com o seu médico ou farmacêutico.
- Este medicamento foi receitado apenas para si. Não deve dá-lo a outros. O medicamento pode ser-lhes prejudicial mesmo que apresentem os mesmos sinais de doença.
- Se tiver quaisquer efeitos indesejáveis, incluindo possíveis efeitos indesejáveis não indicados neste folheto, fale com o seu médico ou farmacêutico. Ver secção 4.

O que contém este folheto:

1. O que é PROCYSBI e para que é utilizado
2. O que precisa de saber antes de tomar PROCYSBI
3. Como tomar PROCYSBI
4. Efeitos indesejáveis possíveis
5. Como conservar PROCYSBI
6. Conteúdo da embalagem e outras informações

1. O que é PROCYSBI e para que é utilizado

PROCYSBI contém a substância ativa cisteamina (também conhecida como mercaptamina) e é tomado para o tratamento da cistinose nefropática em crianças e adultos. A cistinose é uma doença que afeta o modo de funcionamento do organismo, com uma acumulação anormal do aminoácido cistina em diversos órgãos do corpo como, por exemplo, rins, olhos, músculos, pâncreas e cérebro. A acumulação de cistina provoca danos nos rins e a excreção de quantidades excessivas de glicose, proteínas e eletrólitos. Diferentes órgãos são afetados em diferentes idades.

PROCYSBI é um medicamento que reage com a cistina para reduzir o seu nível dentro das células. O tratamento com cisteamina deve ser iniciado rapidamente após a confirmação do diagnóstico de cistinose, para obter o máximo benefício.

2. O que precisa de saber antes de tomar PROCYSBI

Não tome PROCYSBI

- se tem alergia à cisteamina (também conhecida como mercaptamina) ou a qualquer outro componente deste medicamento (indicados na secção 6);
- se tem alergia à penicilamina (não se trata da “penicilina”, mas sim de um medicamento utilizado para o tratamento da doença de Wilson);
- se está a amamentar.

Advertências e precauções

Fale com o seu médico ou farmacêutico antes de tomar PROCYSBI.

- Na medida em que a cisteamina oral não impede a acumulação de cristais de cistina no olho, deve continuar a usar a solução oftálmica de cisteamina receitada pelo seu médico.
- As cápsulas inteiras de cisteamina não devem ser administradas a crianças com menos de 6 anos, devido ao risco de sufocação (ver secção 3 “Como tomar PROCYSBI – Modo de administração”).

- Podem ocorrer lesões graves na pele dos doentes tratados com doses altas de cisteamina. O seu médico irá monitorizar a sua pele e os seus ossos regularmente e reduzir ou suspender o tratamento se necessário (ver secção 4).
- Podem ocorrer úlceras e hemorragias no estômago e intestinos nos doentes a receberem cisteamina (ver secção 4).
- Outros sintomas intestinais, incluindo náuseas, vômitos, falta de apetite e dores de estômago, podem ocorrer com a cisteamina. Neste caso, o seu médico pode interromper o tratamento e alterar a sua dose.
- Fale com o seu médico se tiver sintomas pouco habituais no estômago ou alterações nos sintomas no estômago.
- Sintomas como convulsões, cansaço, sonolência, depressão e doenças cerebrais (encefalopatia) podem ocorrer com a cisteamina. No caso de desenvolvimento desses sintomas, informe o seu médico, o qual ajustará a sua dose.
- Uma função dos rins anormal ou uma diminuição dos glóbulos brancos (leucopenia) podem ocorrer com a utilização de cisteamina. O seu médico irá monitorizar regularmente a contagem dos glóbulos no sangue e a função do fígado.
- O seu médico irá monitorizá-lo para detetar a presença de hipertensão intracraniana benigna (ou pseudotumor cerebral [PTC]) e/ou inchaço do nervo ótico (papiledema) associada ao tratamento com a cisteamina. Será submetido a exames oculares regulares para identificar esta doença, considerando que o tratamento precoce pode impedir a perda de visão.

Outros medicamentos e PROCYSBI

Informe o seu médico ou farmacêutico se estiver a tomar, tiver tomado recentemente, ou se vier a tomar outros medicamentos. Se o seu médico lhe receitar bicarbonato, não o tome em simultâneo com PROCYSBI; tome o bicarbonato pelo menos uma hora antes ou pelo menos uma hora depois do medicamento.

PROCYSBI com alimentos e bebidas

Durante pelo menos 1 hora antes e 1 hora depois de tomar PROCYSBI, tente evitar refeições que sejam ricas em gorduras ou proteínas, assim como todos os alimentos ou líquidos que possam diminuir a acidez no estômago, como leite ou iogurte. Se tal não for possível, pode comer uma pequena quantidade (cerca de 100 gramas) de alimentos (de preferência hidratos de carbono, p. ex., pão, massa, fruta) na hora que antecede e na hora que se segue à administração de PROCYSBI.

Tome a cápsula com uma bebida ácida (como sumo de laranja ou qualquer sumo ácido) ou água. No caso de crianças e doentes com problemas para engolir, consulte a secção 3 “Como tomar PROCYSBI – Modo de administração”.

Gravidez e amamentação

Se está grávida ou a amamentar, se pensa estar grávida ou planeia engravidar, consulte o seu médico ou farmacêutico antes de tomar este medicamento.

Não deve utilizar este medicamento se está grávida, sobretudo durante o primeiro trimestre. Antes de iniciar o tratamento deve ter um teste de gravidez com um resultado negativo e durante o tratamento deve utilizar um método contraceptivo adequado. Se for mulher e planear engravidar ou se ficar grávida, consulte de imediato o seu médico para suspender o tratamento com este medicamento, pois a continuação do tratamento pode ser prejudicial para o feto.

Não utilize este medicamento se estiver a amamentar (ver secção 2, em “Não tome PROCYSBI”).

Condução de veículos e utilização de máquinas

Este medicamento pode causar alguma sonolência. Depois de iniciar o tratamento, não deve conduzir, utilizar máquinas ou realizar outras atividades perigosas enquanto não souber como o medicamento o afeta.

PROCYSBI contém sódio

Este medicamento contém menos do que 1 mmol (23 mg) de sódio por dose, ou seja, é praticamente “isento de sódio”.

3. Como tomar PROCYSBI

Tome este medicamento exatamente como indicado pelo seu médico ou farmacêutico. Fale com o seu médico ou farmacêutico se tiver dúvidas.

A dose recomendada para si para ou para o seu filho dependerá do seu peso e idade ou do peso e idade do seu filho. A dose de manutenção pretendida é de 1,3 g/m²/dia.

Calendário de administração

Tome este medicamento duas vezes por dia, de 12 em 12 horas. Para obter o benefício máximo deste medicamento, tente evitar refeições e produtos lácteos durante pelo menos 1 hora antes e 1 hora depois da administração de PROCYSBI. Se tal não for possível, pode comer uma pequena quantidade (cerca de 100 gramas) de alimentos (de preferência hidratos de carbono, p. ex., pão, massa, fruta) na hora que antecede e na hora que se segue à administração de PROCYSBI.

É importante tomar PROCYSBI de forma constante ao longo do tempo.

Não aumente nem reduza a quantidade de medicamento sem a aprovação do médico.

A dose total habitual não deverá exceder 1,95 g/m²/dia.

Duração do tratamento

O tratamento com PROCYSBI deve manter-se por toda a vida, segundo as instruções do seu médico.

Modo de administração

Só deve tomar este medicamento por via oral.

Para que este medicamento funcione corretamente, deve proceder do seguinte modo:

- Doentes que conseguem engolir a cápsula inteira:
Engula a cápsula inteira com uma bebida ácida (como sumo de laranja ou qualquer sumo ácido) ou água. Não esmagar ou mastigar as cápsulas ou o seu conteúdo. Crianças com menos de 6 anos de idade podem não conseguir engolir cápsulas gastrorresistentes, podendo sufocar. Pode administrar PROCYSBI a crianças com menos de 6 anos de idade abrindo as cápsulas e polvilhando o seu conteúdo sobre os alimentos ou líquido, de acordo com as instruções fornecidas abaixo.

Doentes que não conseguem engolir a cápsula inteira ou que usam uma sonda de alimentação:

Polvilhar sobre os alimentos

Abra as cápsulas gastrorresistentes e polvilhe o conteúdo (granulado) sobre cerca de 100 gramas de alimentos, tais como puré de maçã ou compota de fruta.

Misture cuidadosamente o granulado nos alimentos moles, criando uma mistura de granulado e alimentos. Coma toda a mistura. Em seguida, beba cerca de 250 ml de um líquido ácido (por exemplo, sumo de laranja ou qualquer sumo ácido) ou água para facilitar a ingestão da mistura. Se não consumir a mistura imediatamente, pode refrigerá-la (2°C-8°C) desde o momento da preparação até ao momento da administração e deve consumi-la no espaço de 2 horas após a preparação. Nenhuma porção da mistura deve ser guardada para além dessas 2 horas.

Administrar através de uma sonda de alimentação

Abra as cápsulas gastrorresistentes e polvilhe o conteúdo (granulado) sobre cerca de 100 gramas de puré de maçã ou compota de fruta. Misture cuidadosamente o granulado nos alimentos moles, criando uma mistura de granulado e alimentos. Administre a mistura por meio de uma sonda de gastrostomia, sonda nasogástrica ou sonda de gastrostomia-jejunostomia utilizando uma seringa com bico para cateter. Antes da administração de PROCYSBI: solte o botão do tubo G e ligue a sonda. Irrigue com 5 ml de água para limpar o botão. Aspire a mistura para dentro da seringa. Recomenda-se um volume máximo de 60 ml da mistura numa seringa com

bico para cateter para utilização com uma sonda reta ou de bólus. Coloque a abertura da seringa que contém a mistura de PROCYSBI e alimentos dentro da abertura da sonda de alimentação e encha completamente com a mistura: pressione a seringa com suavidade e mantenha a sonda horizontal durante a administração para ajudar a evitar entupimentos. É sugerido utilizar um alimento viscoso, tal como puré de maçã ou compota de fruta a uma velocidade de cerca de 10 ml a cada 10 segundos até a seringa estar totalmente vazia, para evitar entupimentos. Repita o passo acima descrito até toda a mistura ser administrada. Após a administração de PROCYSBI, aspire 10 ml de sumo de frutas ou água para outra seringa e lave o tubo G, certificando-se de que nenhuma porção da mistura de PROCYSBI e alimentos fica agarrada ao tubo G.

Se não consumir a mistura imediatamente, pode refrigerá-la (2°C–8°C) desde o momento da preparação até ao momento da administração e deve consumi-la no espaço de 2 horas após a preparação. Nenhuma porção da mistura deve ser guardada para além dessas 2 horas. Consulte o médico da criança para obter instruções completas sobre como administrar corretamente o medicamento através de tubos de alimentação gástrica e se tiver problemas de entupimento.

Polvilhar sobre sumo de laranja, qualquer sumo de frutas ácido ou água

Abra as cápsulas gastroresistentes e polvilhe o conteúdo (granulado) sobre cerca de 100 ml a 150 ml de um sumo de frutas ácido (por exemplo, sumo de laranja ou qualquer sumo de frutas ácido) ou água. Misture cuidadosamente a mistura líquida de PROCYSBI durante 5 minutos num copo ou agite cuidadosamente durante 5 minutos num copo com tampa (por exemplo, um copo «de bebé») e beba a mistura.

Se não beber a mistura imediatamente, pode refrigerá-la (2°C–8°C) desde o momento da preparação até ao momento da administração e deve consumi-la no espaço de 30 minutos após a preparação. Nenhuma porção da mistura deve ser guardada para além desses 30 minutos.

Administrar a mistura líquida com uma seringa oral

Aspire a mistura líquida para uma seringa doseadora e administre diretamente na boca.

Se não beber a mistura imediatamente, pode refrigerá-la (2°C–8°C) desde o momento da preparação até ao momento da administração e deve consumi-la no espaço de 30 minutos após a preparação. Nenhuma porção da mistura deve ser guardada para além desses 30 minutos.

O seu médico poderá recomendar ou prescrever a inclusão, para além da cisteamina, de um ou mais suplementos para substituir eletrólitos importantes que se perdem por eliminação através dos rins. É importante tomar estes suplementos exatamente conforme as instruções. Se omitir várias doses destes suplementos ou se sentir fraqueza ou sonolência, contacte o seu médico para obter instruções.

É necessário realizar análises regulares ao sangue para medir a quantidade de cistina no interior dos glóbulos brancos e/ou a concentração de cisteamina no sangue, para ajudar a determinar a dose correta de PROCYSBI. Cabe a si ou ao seu médico providenciar a realização dessas análises sanguíneas. Estas análises devem ser obtidas 12,5 horas após a dose da noite do dia anterior e, posteriormente, 30 minutos após a administração da dose da manhã seguinte. São igualmente necessárias análises regulares ao sangue e à urina para determinar os níveis dos eletrólitos mais importantes do organismo e também para o seu médico ajustar corretamente as doses destes suplementos.

Se tomar mais PROCYSBI do que deveria

Deve contactar de imediato o seu médico ou serviço de urgências do hospital se tomar mais PROCYSBI do que deveria. Pode ficar sonolento.

Caso se tenha esquecido de tomar PROCYSBI

Se não tomou uma dose do medicamento, deverá tomá-la o mais brevemente possível. No entanto, se estiver a menos de 4 horas da dose seguinte, deixe passar a dose em falta e mantenha o esquema posológico habitual.

Não tome uma dose a dobrar para compensar uma dose que se esqueceu de tomar.

Caso ainda tenha dúvidas sobre a utilização deste medicamento, fale com o seu médico ou farmacêutico.

4. Efeitos indesejáveis possíveis

Como todos os medicamentos, este medicamento pode causar efeitos indesejáveis, embora estes não se manifestem em todas as pessoas.

Se tiver algum dos seguintes efeitos indesejáveis, fale de imediato com o seu médico ou enfermeiro – pode necessitar de tratamento médico urgente:

- Reação alérgica grave (pouco frequente): procure ajuda médica de urgência se apresentar algum dos seguintes sinais de uma reação alérgica: urticária (reação da pele que causa manchas vermelhas ou brancas e comichão), dificuldades respiratórias, inchaço do rosto, lábios, língua ou garganta.

No caso de aparecimento de algum dos efeitos indesejáveis a seguir indicados, contacte de imediato o seu médico. Uma vez que alguns destes efeitos indesejáveis são considerados graves, peça ao seu médico que lhe explique os sinais de alerta para estes sintomas.

Efeitos indesejáveis frequentes (podem afetar até 1 em cada 10 doentes):

- Erupção cutânea (reação na pele): informe de imediato o seu médico se surgir uma erupção cutânea. É possível que PROCYSBI tenha de ser temporariamente suspenso até ao desaparecimento da erupção cutânea. Se a erupção cutânea for grave, o seu médico pode interromper o tratamento com a cisteamina.
- Função do fígado anormal nas análises de sangue. O seu médico irá manter este ponto sob vigilância.

Efeitos indesejáveis pouco frequentes (podem afetar até 1 em cada 100 doentes):

- Lesões cutâneas (lesões na pele), lesões ósseas e problemas das articulações: o tratamento com doses altas de cisteamina pode levar ao desenvolvimento de lesões cutâneas. Estas incluem estrias na pele, lesões nos ossos (como fraturas), deformidades ósseas e problemas nas articulações. Examine a sua pele durante a toma deste medicamento. Comunique quaisquer alterações ao seu médico. O seu médico irá monitorizá-lo.
- Diminuição do número de glóbulos brancos. O seu médico irá monitorizá-lo.
- Sintomas do sistema nervoso central: alguns doentes a tomarem cisteamina desenvolveram convulsões, depressão e ficaram sonolentos (sonolência excessiva). Informe o seu médico em caso de aparecimento destes sintomas.
- Problemas de estômago e intestinos (gastrointestinais): os doentes a tomarem cisteamina desenvolveram úlceras e hemorragias. Informe de imediato o seu médico se tiver dores de estômago ou se vomitar sangue.
- Foi comunicada a ocorrência de hipertensão intracraniana benigna, também denominada pseudotumor cerebral, com o uso de cisteamina. Esta é uma doença na qual se verifica pressão alta no líquido que rodeia o cérebro. Informe de imediato o seu médico se desenvolver algum dos seguintes sintomas durante a toma de PROCYSBI: zumbidos nos ouvidos, tonturas, visão dupla, visão turva, perda de visão, dor atrás do olho ou dor associada ao movimento ocular. O seu médico irá monitorizá-lo por meio de exames oculares de modo a detetar e tratar precocemente este problema. Isto irá ajudar a diminuir a probabilidade de perda de visão.

Os outros efeitos indesejáveis a seguir referidos são indicados com uma estimativa da frequência com que podem ocorrer com PROCYSBI.

Efeitos indesejáveis muito frequentes (podem afetar mais de 1 doente em cada 10):

- náuseas
- vômitos
- perda de apetite

- diarreia
- febre
- sensação de sonolência

Efeitos indesejáveis frequentes:

- dor de cabeça
- encefalopatia
- dor abdominal
- dispepsia
- mau hálito e odor corporal desagradável
- azia
- cansaço.

Efeitos indesejáveis pouco frequentes:

- dores nas pernas
- escoliose (desvio na coluna vertebral)
- fragilidade óssea
- descoloração do cabelo
- convulsões
- nervosismo
- alucinações
- efeito sobre os rins, sob a forma de inchaço das mãos e pés e aumento de peso.

Comunicação de efeitos indesejáveis

Se tiver quaisquer efeitos indesejáveis, incluindo possíveis efeitos indesejáveis não indicados neste folheto, fale com o seu médico ou farmacêutico. Também poderá comunicar efeitos indesejáveis diretamente através **sistema nacional de notificação mencionado no [Apêndice V](#)**. Ao comunicar efeitos indesejáveis, estará a ajudar a fornecer mais informações sobre a segurança deste medicamento.

5. Como conservar PROCYSBI

Manter este medicamento fora da vista e do alcance das crianças.

Não utilize este medicamento após o prazo de validade impresso na embalagem exterior e no rótulo do frasco, após EXP. O prazo de validade corresponde ao último dia do mês indicado.

Não tome este medicamento se a proteção em folha de alumínio tiver sido aberta há mais de 30 dias. Elimine o frasco aberto e utilize um novo frasco.

Conservar no frigorífico (2-8°C). Não congelar.

Após abertura, não conservar acima de 25°C.

Manter o recipiente bem fechado para proteger da luz e da humidade.

Não deite fora quaisquer medicamentos na canalização. Pergunte ao seu farmacêutico como deitar fora os medicamentos que já não utiliza. Estas medidas ajudarão a proteger o ambiente.

6. Conteúdo da embalagem e outras informações

Qual a composição de PROCYSBI

- A substância ativa é cisteamina (sob a forma de bitartrato de mercaptamina).
PROCYSBI 25 mg cápsulas gastrorresistentes
Cada cápsula gastrorresistente contém 25 mg de cisteamina.

PROCYSBI 75 mg cápsulas gastroresistentes

Cada cápsula gastroresistente contém 75 mg de cisteamina.

- Os outros componentes são:
 - Nas cápsulas: celulose microcristalina, copolímero ácido metacrílico-acrilato de etilo (1:1), hipromelose, talco, citrato trietilico, laurilsulfato de sódio (ver secção “PROCYSBI contém sódio”).
 - No revestimento da cápsula: gelatina, dióxido de titânio (E171), índigo carmim (E132).
 - Na tinta de impressão: goma-laca, povidona (K-17), dióxido de titânio (E171).

Qual o aspeto de PROCYSBI e conteúdo da embalagem

- PROCYSBI 25 mg apresenta-se sob a forma de cápsulas gastroresistentes de cor azul (com o tamanho de 15,9 mm x 5,8 mm). A cabeça azul clara está impressa com o logótipo da PRO a tinta branca e o corpo azul claro apresenta a inscrição “25 mg” impressa a tinta branca. Um frasco de plástico branco contém 60 cápsulas. A cabeça é resistente a crianças e tem uma proteção em folha de alumínio. Cada frasco contém dois cilindros de plástico utilizados para a proteção adicional contra a humidade e o ar.
- PROCYSBI 75 mg apresenta-se sob a forma de cápsulas gastroresistentes de cor azul (com o tamanho de 21,7 mm x 7,6 mm). A cabeça azul escura está impressa com o logótipo da PRO a tinta branca e o corpo azul claro apresenta a inscrição “75 mg” impressa a tinta branca. Um frasco de plástico branco contém 250 cápsulas. A cabeça é resistente a crianças e tem uma proteção em folha de alumínio. Cada frasco contém três cilindros de plástico utilizados para a proteção adicional contra a humidade e o ar.
- Mantenha os cilindros em cada frasco durante a utilização do mesmo. É possível eliminar os cilindros com os frascos após a sua utilização.

Titular da Autorização de Introdução no Mercado

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Via Palermo 26/A
43122 Parma
Itália

Fabricante

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Via San Leonardo 96
43122 Parma
Itália

Para quaisquer informações sobre este medicamento, queira contactar o representante local do Titular da Autorização de Introdução no Mercado:

België/Belgique/Belgien

Chiesi sa/nv
Tél/Tel: + 32 (0)2 788 42 00

Lietuva

Chiesi Pharmaceuticals GmbH
Tel: + 43 1 4073919

България

Chiesi Bulgaria EOOD
Тел.: + 359 29201205

Luxembourg/Luxemburg

Chiesi sa/nv
Tél/Tel: + 32 (0)2 788 42 00

Česká republika

Chiesi CZ s.r.o.
Tel: + 420 261221745

Magyarország

Chiesi Hungary Kft.
Tel.: + 36-1-429 1060

Danmark

Chiesi Pharma AB
Tlf: + 46 8 753 35 20

Malta

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Tel: + 39 0521 2791

Deutschland

Chiesi GmbH
Tel: + 49 40 89724-0

Eesti

Chiesi Pharmaceuticals GmbH
Tel: + 43 1 4073919

Ελλάδα

Chiesi Hellas AEBE
Τηλ: + 30 210 6179763

España

Chiesi España, S.A.U.
Tel: + 34 93 494 8000

France

Chiesi S.A.S.
Tél: + 33 1 47688899

Hrvatska

Chiesi Pharmaceuticals GmbH
Tel: + 43 1 4073919

Ireland

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Tel: + 39 0521 2791

Ísland

Chiesi Pharma AB
Sími: +46 8 753 35 20

Italia

Chiesi Italia S.p.A.
Tel: + 39 0521 2791

Κύπρος

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Τηλ: + 39 0521 2791

Latvija

Chiesi Pharmaceuticals GmbH
Tel: + 43 1 4073919

Nederland

Chiesi Pharmaceuticals B.V.
Tel: + 31 88 501 64 00

Norge

Chiesi Pharma AB
Tlf: + 46 8 753 35 20

Österreich

Chiesi Pharmaceuticals GmbH
Tel: + 43 1 4073919

Polska

Chiesi Poland Sp. z.o.o.
Tel.: + 48 22 620 1421

Portugal

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Tel: + 39 0521 2791

România

Chiesi Romania S.R.L.
Tel: + 40 212023642

Slovenija

Chiesi Slovenija d.o.o.
Tel: + 386-1-43 00 901

Slovenská republika

Chiesi Slovakia s.r.o.
Tel: + 421 259300060

Suomi/Finland

Chiesi Pharma AB
Puh/Tel: +46 8 753 35 20

Sverige

Chiesi Pharma AB
Tel: +46 8 753 35 20

United Kingdom (Northern Ireland)

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Tel: + 39 0521 2791

Este folheto foi revisto pela última vez em

Está disponível informação pormenorizada sobre este medicamento no sítio da internet da Agência Europeia de Medicamentos: <http://www.ema.europa.eu>.