

الفحوصات والمتابعة:

قبل البدء في العلاج وعند استعمال الدواء، يجب إجراء فحص عيني عند طبيب العيون.

أثناء فترة العلاج سوف يتم توجيهك لإجراء فحوصات دم لفحص ما إذا كان العلاج ناجحاً والتأكد من أنه لا تظهر أعراض جانبية تؤدي إلى اضطرابات في جهاز الدم.

يجب إجراء فحوصات كبد كل فترة ذلك لأن المرض تيروزينيما من نوع 1 يؤثر على الكبد.

يجب الحضور لفحص متابعة عند الطبيب كل ستة أشهر ويجب الحضور للمراقبة خلال فترات زمنية أقصر في حال وظهرت أعراض جانبية.

التفاعلات / ردود الفعل بين الأدوية:

إذا كنت تتناول أو تناولت مؤخراً أدوية أخرى بما في ذلك أدوية بدون وصفة طبية ومكملات غذائية، احك عن ذلك للطبيب أو الصيدلي.

أورفادين كبسولات صلبة ممكن أن تتشوش على تأثير الأدوية الأخرى، على سبيل المثال:

- أدوية للصرع على سبيل المثال فينتونين (phenytoin)

- أدوية مضادة لتخثر الدم على سبيل المثال كومادين/وارفارين (coumadin /warfarin)

استعمال الدواء والطعام:

إذا بدأت تناول العلاج بأورفادين كبسولات صلبة مع الطعام، فمن المفضل استمرار تناول أورفادين كبسولات صلبة مع الطعام طوال العلاج.

الحمل، الإرضاع والخصوبة:

لم يتم فحص سلامة أورفادين كبسولات صلبة عند النساء الحوامل والمرضعات. يجب إعلام الطبيب المعالج في حال كنت تخطين للحمل. في حال كنت حاملاً يجب إعلام الطبيب المعالج فوراً.

لا يجوز استعمال الدواء عند الإرضاع.

السياقة واستخدام الماكينات:

من الممكن أن يكون تأثير ضئيل يؤدي إلى الضرر باليقظة عند استعمال هذا الدواء، لذلك يجب توخي الحذر عند قيادة المركبة، وعند تشغيل الماكينات الخطيرة وعند كل نشاط يستوجب اليقظة.

ممكن أن يظهر أثناء العلاج تأثير محتمل على الرؤية. في حال عايشته، يجب الامتناع عن السياقة أو تشغيل ماكينات خطرة حتى عودة رؤيتك لوضعها الطبيعي.

3. كيفية استعمال الدواء؟

يجب استعمال المستحضر بحسب تعليمات الطبيب دائماً. عليك الاستيضاح من الطبيب أو الصيدلي إذا لم تكن واثقاً من الجرعة الدوائية وكيفية استعمال المستحضر.

بداية العلاج بأورفادين كبسولات صلبة يجب أن يكون بتعليمات ورقابة طبيب ذو خبرة في علاج مرضى يعانون من تيروزينيما من نوع 1.

الجرعة الدوائية الاعتيادية هي: 1 ملغ في اليوم لكل كيلو غرام من وزنك، سيلانم الطبيب الجرعة الدوائية من أجلك بشكل شخصي.

من المفضل إعطاء الجرعة الدوائية مرة واحدة في اليوم.

مع ذلك، بسبب محدودية المعلومات حول المتعالجين الذين يزنون أقل من 20 كغم، يوصى لهؤلاء المرضى بتقسيم الجرعة إلى مرتين في اليوم.

إذا كانت لديك مشاكل في البلع، ممكن فتح الكبسولة وخط المسحوق مع كمية قليلة من الماء أو تركيبة غذائية فوراً قبل تناول الدواء.

لا يجوز تجاوز الجرعة الدوائية الموصى بها.

إذا تناولت جرعة مفرطة أو بلغ طفل بالخطأ من الدواء، توجه حالاً إلى الطبيب أو لغرفة الطوارئ في المستشفى وأحضر معك علبة الدواء.

إذا نسيت تناول الدواء في الوقت المحدد، لا تتناول جرعة مضاعفة. تناول الجرعة الدوائية التالية في الوقت الاعتيادي واستشر الطبيب.

**Orfadin™ 2 mg
Hard capsules**

**أورفادين 2 ملغ
كبسولات صلبة**

**Orfadin™ 5 mg
Hard capsules**

**أورفادين 5 ملغ
كبسولات صلبة**

**Orfadin™ 10 mg
Hard capsules**

**أورفادين 10 ملغ
كبسولات صلبة**

التركيب:

المادة الفعالة:

كل كبسولة من أورفادين 2 ملغ كبسولات صلبة تحتوي على

Nitisinone 2 mg

كل كبسولة من أورفادين 5 ملغ كبسولات صلبة تحتوي على

Nitisinone 5 mg

كل كبسولة من أورفادين 10 ملغ كبسولات صلبة تحتوي على

Nitisinone 10 mg

لقائمة المركبات غير الفعالة ومسببات الحساسية في المستحضر انظر البند 6، "معلومات إضافية".

اقرأ النشرة بتمعن حتى نهايتها قبل استعمالك للدواء. تحتوي هذه النشرة على معلومات موجزة عن الدواء. إذا كانت لديك أسئلة إضافية، راجع الطبيب أو الصيدلي.

وصف هذا الدواء لعلاج مرضك. لا تعطه للأخرين. فهو قد يضرهم حتى ولو بدا لك أن مرضهم مشابه.

1. لأي غرض مخصص هذا الدواء؟

يوصف أورفادين كبسولات صلبة لعلاج مرض وراثي يسمى تيروزينيما من نوع 1.

في هذا المرض يكون جسمك غير قادر على تفكيك كامل للحمض الأميني تيروزين (الأحماض الأمينية هي لبنات لبناء البروتينات في أجسامنا)، نتيجة لذلك تتراكم في الجسم مادة تضر به. أورفادين كبسولات صلبة يمنع منذ البداية تفكيك الحمض الأميني تيروزين ونتيجة لذلك لا تتراكم المادة المضرة في جسمك.

لأن التيروزين يبقى في الجسم، فيجب الحفاظ عند العلاج بأورفادين كبسولات صلبة على نظام غذائي خاص مبني على غذاء ذو كميات منخفضة من التيروزين والفينيل ألانين.

الفصيلة العلاجية: لعلاج خلل في النظام الأيضي الحيوي.

2. قبل استعمال الدواء:

لا تستعمل المستحضر إذا:

- كنت حساساً (الرجي) للمادة الفعالة nitisinone أو لأي من المركبات الإضافية التي يحويها الدواء (انظر البند 6، "معلومات إضافية").
- كنت مرضعة.

تحذيرات خاصة تتعلق باستعمال الدواء

قبل العلاج بأورفادين كبسولات صلبة احك للطبيب:

- في حال ظهور احمرار أو كل علامة أخرى في العينين فيجب التوجه للطبيب فوراً لفحص العينين. مشاكل في العينين ممكن أن تشير إلى نقص في الرقابة الغذائية.

يجب المواظبة على العلاج كما أوصى به الطبيب.

لا توقف تناول الدواء أو تغير الجرعة الدوائية دون استشارة طبيبك، حتى لو بدا لك أن الدواء لا يعمل كما يجب.

لا تتناول الأدوية في العتمة! تحقق من طابع الدواء ومن الجرعة في كل مرة تتناول فيها دواء. ضع النظارات الطبية إذا كنت بحاجة لها. إذا توفرت لديك أسئلة إضافية حول استعمال الدواء، استشر الطبيب أو الصيدلي.

4. الأعراض الجانبية:

كما في كل دواء، قد يسبب استعمال أورفادين كبسولات صلبة أعراضاً جانبية لدى قسم من المستعملين. لا تجزع عند قراءة قائمة الأعراض الجانبية. من المحتمل ألا تعاني من أي منها.

في حال لاحظت أعراضاً جانبية تتعلق بالعينين، تكلم مع طبيبك فوراً من أجل فحص العينين. العلاج بواسطة nitisinone يؤدي إلى مستويات عالية من التيروزين بالدم ومن الممكن أن يؤدي لأعراض تتعلق بالعينين. هذه الأعراض تنتج بسبب مستويات تيروزين أعلى:

أعراض جانبية شائعة (common) أعراض تظهر لدى 1-10 مستعملين من كل 100:

- التهاب بالعين (التهاب المُلتحمة)
- عتامة والتهاب بقرنية العينين (كيراتيتيس)
- حساسية للضوء (زُهاب الضوء) وآلام العينين

أعراض جانبية غير شائعة (uncommon) أعراض تظهر لدى 1-10 مستعملين من كل 1,000:

- التهاب بالحقون (belparthritis)

أعراض جانبية إضافية:

أعراض جانبية شائعة (common) أعراض تظهر لدى 1-10 مستعملين من كل 100:

- انخفاض بمستوى صفائح الدم (ترومبوسيتوبانيا) وخلايا الدم البيضاء (لوكوبانيا)، نقص في نوع معين من خلايا الدم البيضاء (جرانولوسيتوبانيا)

أعراض جانبية غير شائعة (uncommon) أعراض تظهر لدى 1-10 مستعملين من كل 1,000:

- ارتفاع بعدد خلايا الدم البيضاء (leucocytosis)
- حكة (pruritus)، التهابات في الجلد التي يصاحبها تقشر الجلد (exfoliative dermatitis) وطفح

إذا ظهر عرض جانبي، أو تفاقمت إحدى الأعراض الجانبية أو في حال عانيت من أعراض جانبية لم تذكر في النشرة، عليك استشارة الطبيب.

بالإمكان التبليغ عن الأعراض الجانبية لوزارة الصحة بواسطة الضغط على الرابط "تبليغ عن أعراض جانبية عقب علاج دوائي" الموجود على الصفحة الرئيسية لموقع وزارة الصحة (www.health.gov.il) الذي يوجهك للنموذج المباشر للتبليغ عن أعراض جانبية، أو عن طريق دخول الرابط: <https://sideeffects.health.gov.il>

5. كيفية تخزين الدواء؟

• تجنب التسمم! يجب حفظ هذا الدواء وكل دواء آخر في مكان مغلق، بعيداً عن متناول أيدي ومجال رؤية الأطفال و/أو الرضع وبهذا الشكل تمنع التسمم. لا تسبب التقيؤ بدون تعليمات صريحة من الطبيب.

• لا تستعمل الدواء بعد تاريخ انقضاء الصلاحية (exp. Date) الذي يظهر على العبوة الخارجية. يشير تاريخ الصلاحية إلى اليوم الأخير من نفس الشهر.

• لا ترم الأدوية بالمياه العادمة أو القمامة البيئية. اسأل الصيدلي كيف يتم رمي الأدوية التي لم تعد تستعملها. هذه التدابير تساعد في الحفاظ على البيئة.

ظروف التخزين

• يجب التخزين مبرداً (2-8 درجات مئوية).

• أورفادين 2 ملغ كبسولات صلبة:

- o يمكن حفظ الكبسولات خارج التلاجة في درجة حرارة ما دون الـ 25 درجة مئوية لمدة حتى شهرين. بعد هذه المدة يجب رمي العبوة.
- o يمكن الاستعمال لمدة شهرين بعد الفتح الأولي.

• أورفادين 5 ملغ كبسولات صلبة:

- o يمكن حفظ الكبسولات خارج التلاجة في درجة حرارة ما دون الـ 25 درجة مئوية لمدة حتى 3 أشهر. بعد هذه المدة يجب رمي العبوة.
- o يمكن الاستعمال لمدة شهرين بعد الفتح الأولي.

• أورفادين 10 ملغ كبسولات صلبة:

- o يمكن حفظ الكبسولات خارج التلاجة في درجة حرارة ما دون الـ 25 درجة مئوية لمدة حتى 3 أشهر. بعد هذه المدة يجب رمي العبوة.
- o يمكن الاستعمال لمدة شهرين بعد الفتح الأولي.

6. معلومات إضافية:

• بالإضافة للمادة الفعالة nitisinone، يحتوي الدواء كذلك على:

starch pregelatinise, gelatine, titanium dioxide, black iron oxide (E172)

• كيف يبدو الدواء وما هو محتوى العبوة:

• كبسولات صلبة بلون أبيض معتم والمطبوع عليها بالأسود 'NTBC' من جهة واحدة ومطبوع من الجهة الأخرى جرعة الدواء:

2 ملغ / 5 ملغ / 10 ملغ.

• تحتوي الكبسولة على مسحوق بلون أبيض حتى أوف وايت.

• يسوّق أورفادين كبسولات صلبة بعبوات من 60 كبسولة في قوارير بلاستيكية بغطاء صعب الفتح من قِبل الأطفال.

• صاحب الإمتياز وعنوانه: ميغافارم م.ض، ص.ب. 519، هود هشارون 4510501، إسرائيل.

• اسم المنتج وعنوانه: أبوتك بروداكشن & لابوراتويرز، كونغس كوربا، السويد لأجل سويدش أورفان بيوفيتروم إنترناشيونال (SOBI)، ستوكهولم السويد.

• تم تحديثها في تاريخ كانون ثاني 2020

• رقم سجل الدواء في سجل الأدوية الحكومي في وزارة الصحة:

أورفادين 2 ملغ كبسولات صلبة - 147-25-33445

أورفادين 5 ملغ كبسولات صلبة - 147-26-33456

أورفادين 10 ملغ كبسولات صلبة - 147-27-33457

• من أجل سهولة وتهوين القراءة، تمت صياغة هذه النشرة بصيغة المذكّر. على الرغم من ذلك، فإن الدواء مخصص لكلا الجنسين.