

עלון לצרכן לפי תקנות הרוקחים (תכשירים) התשמ"ו - 1986

התרופה משווקת על פי מרשם רופא בלבד

אורפדין 2 מ"ג Orfadin™ 2 mg Hard capsules

אורפדין 5 מ"ג Orfadin™ 5 mg Hard capsules

אורפדין 10 מ"ג Orfadin™ 10 mg Hard capsules

הרכב:

חומר פעיל:

כל קפסולה של אורפדין 2 מ"ג קפסולות קשות מכילה Nitisinone 2 mg

כל קפסולה של אורפדין 5 מ"ג קפסולות קשות מכילה Nitisinone 5 mg

כל קפסולה של אורפדין 10 מ"ג קפסולות קשות מכילה Nitisinone 10 mg

לרשימת הרכיבים הבלתי פעילים ואלרגניים בתכשיר ראה סעיף 6, "מידע נוסף".

קרא בעיון את העלון עד סופו בטרם תשתמש בתרופה. עלון זה מכיל מידע תמציתי על התרופה. אם יש לך שאלות נוספות, פנה אל הרופא או אל הרוקח.

תרופה זו נרשמה לטיפול במחלתך. אל תעביר אותה לאחרים. היא עלולה להזיק להם אפילו אם נראה לך כי מחלתם דומה.

1. למה מיועדת התרופה?

אורפדין קפסולות קשות ניתן לטיפול במחלה תורשתית בשם טירוזינמיה מסוג 1.

במחלה זו גופך אינו מסוגל לפרק לגמרי את החומצה האמינית טירוזין (חומצות אמינו הן אבני בניין אשר בונות את החלבונים בגופנו), וכתוצאה מכך מצטבר בגוף חומר אשר מזיק לו. **אורפדין קפסולות קשות** מונע מלכתחילה את הפירוק של החומצה האמינית טירוזין וכתוצאה מכך לא מצטבר בגופך החומר המזיק.

כיון שטירוזין נשאר בגוף, בזמן הטיפול **באורפדין קפסולות קשות** יש לשמור על משטר תזונה מיוחד המבוסס על מזון בעל כמויות נמוכות של טירוזין ופינילאלין.

קבוצה תרפויטית: טיפול בפפמים במערכת מטאבולית חיונית.

2. לפני השימוש בתרופה:

אין להשתמש בתכשיר אם:

- הנך רגיש (אלרגי) לחומר הפעיל nitisinone או לכל אחד מהמרכיבים הנוספים אשר מכילה התרופה (אנא ראה סעיף 6, "מידע נוסף").
- הנך מיניקה.

אזהרות מיוחדות הנוגעות לשימוש בתרופה

לפני ובמהלך הטיפול באורפדין קפסולות קשות ספר לרופא:

- במידה ומופיעה אדמומיות או כל סימן אחר בעיניים יש לפנות לרופא באופן מיידי לבדיקת עיניים. בעיות בעיניים עלולות להצביע על בקרה תזונתית לקויה.

בדיקות ומעקב:

לפני תחילת הטיפול ובעת השימוש בתרופה, יש לבצע בדיקת עיניים אצל רופא עיניים.

במהלך תקופת הטיפול תופנה לבדיקות דם על מנת לבדוק אם הטיפול יעיל ולוודא שלא מופיעות תופעות לוואי אשר גורמות להפרעות במערכת הדם.

אחת לתקופה יש לבצע בדיקות כבד כיוון שהמחלה טירוזינמיה מסוג 1 משפיעה על הכבד.

יש להגיע לבדיקת מעקב אצל הרופא כל שישה חודשים ויש להגיע לביקורת בטווחי זמן קצרים יותר במידה ומופיעות תופעות לוואי.

אינטראקציות / תגובות בין תרופתיות:

אם אתה לוקח או לקחת לאחרונה תרופות אחרות כולל תרופות ללא מרשם ותוספי מזון, ספר על כך לרופא או לרוקח.

אורפדין קפסולות קשות עלול להפריע להשפעה של תרופות אחרות, כגון:

- תרופות לאפילפסיה כגון פניטואין (phenytoin)

- תרופות נגד קרישת דם כגון קומדין/וארפרין (coumadin /warfarin)

שימוש בתרופה ומזון:

אם התחלת את הטיפול **באורפדין קפסולות קשות** כשנטלת אותו עם מזון, מומלץ להמשיך לקחת **אורפדין קפסולות קשות** עם מזון למשך כל הטיפול.

הריון, הנקה ופוריות:

לא נבדקה בטיחות **אורפדין קפסולות קשות** בנשים הרות ומניקות. יש לידע את הרופא המטפל במידה והנך מתכננת הריון. במידה והנך בהריון יש לידע את הרופא המטפל באופן מיידי.

אין להשתמש בתרופה בזמן הנקה.

נהיגה ושימוש במכונות:

בעת השימוש בתרופה זו תיתכן השפעה מינורית העלולה לפגוע בערנות ועל כן מחייב זהירות בנהיגה ברכב, ובעת הפעלת מכונות מסוכנות ובכל פעילות המחייבת ערנות.

תיתכן השפעה על הראיה העלולה להופיע במהלך הטיפול. במידה והנך חווה אותה, יש להימנע מנהיגה או מהפעלת מכונות מסוכנות עד שראייתך חוזרת למצבה הרגיל.

3. כיצד תשתמש בתרופה?

יש להשתמש בתכשיר תמיד בהתאם להוראות הרופא. עליך לבדוק עם הרופא או הרוקח במידה ואינך בטוח בנוגע למינון ואופן הטיפול בתכשיר.

התחלת הטיפול **באורפדין קפסולות קשות** תהיה בהוראתו ובפיקוחו של רופא בעל ניסיון בטיפול בחולים עם טירוזינמיה תורשתית מסוג 1.

המינון המקובל הוא: 1 מ"ג עבור כל קילוגרם ממשקלך ליום, הרופא יתאים את המינון עבורך באופן אישי.

רצוי שהמינון יינתן פעם אחת ביום.

למרות זאת, היות והמידע בנוגע למטופלים השוקלים מתחת ל-20 ק"ג מצומצם, מומלץ עבור מטופלים אלה לחלק את המנה לפעמיים ביום.

במידה ויש לך בעיות בליעה, ניתן לפתוח את הכמוסה ולערבב את האבקה עם כמות קטנה של מים או פורמולה תזונתית מיד לפני נטילת התרופה.

אין לעבור על המנה המומלצת.

אם נטלת בטעות מינון גבוה יותר או בטעות בלע ילד מן התרופה, פנה מיד לרופא או לחדר מיון של בית החולים והבא את ארזת התרופה אתך.

אם שכחת ליטול את התרופה בזמן הדרוש, אין ליטול מנה כפולה. קח את המנה הבאה בזמן הרגיל והיוועץ ברופא.

יש להתמיד בטיפול כפי שהומלץ על ידי הרופא.

אל תפסיק את נטילת התרופה או תשנה את המינון מבלי להיוועץ עם הרופא שלך, גם אם נדמה לך שהתרופה לא עובדת כמו שצריך.

אין ליטול תרופות בחושך! בדוק התווית והמנה בכל פעם שהנך נוטל תרופה. הרכב משקפיים **אם הנך זקוק להם.**

אם יש לך שאלות נוספות בנוגע לשימוש בתרופה, היוועץ ברופא או ברוקח.

4. תופעות לוואי:

כמו לכל תרופה, השימוש **באורפדין קפסולות קשות** עלול לגרום לתופעות לוואי בחלק מהמשתמשים. אל תיבהל למקרא רשימת תופעות הלוואי. יתכן ולא תסבול מאף אחת מהן.

במידה ואתה מבחין בתופעות לוואי הקשורות לעיניים, דבר עם הרופא שלך באופן מיידי לצורך בדיקת עיניים. טיפול באמצעות nitisinone גורם לרמות גבוהות של טירוזין בדם העלול לגרום לתסמינים הקשורים לעיניים. תופעות אלה נגרמות כתוצאה מרמות טירוזין גבוהות יותר:

תופעות לוואי שכיחות (common) תופעות שמופיעות ב 10-1 משתמשים מתוך 100:

- דלקת בעין (דלקת הלחמית)
- עכירות ודלקת בקרנית העיניים (קרטיטיס)
- רגישות לאור (פוטופוביה) וכאבי עיניים

תופעות לוואי שאינן שכיחות (uncommon) תופעות שמופיעות ב 10-1 משתמשים מתוך 1,000:

- דלקת בעפעף (blepharitis)

תופעות לוואי נוספות:

תופעות לוואי שכיחות (common) תופעות שמופיעות ב 10-1 משתמשים מתוך 100:

- ירידה ברמת טסיות הדם (תרומבוציטופניה) ותאי הדם הלבנים (לויקופניה), מחסור בסוג מסוים של תאי דם לבנים (גרנולוציטופניה)

תופעות לוואי שאינן שכיחות (uncommon) תופעות שמופיעות ב 10-1 משתמשים מתוך 1,000:

- עליה במספר תאי הדם הלבנים (leucocytosis)
- גרד (pruritus), דלקות עור המלוות בקילוף של העור (exfoliative dermatitis) ופריחה

אם הופיעה תופעת לוואי, אם אחת מתופעות הלוואי מחמירה או כאשר אתה סובל מתופעת לוואי שלא צוינה בעלון, עליך להיוועץ עם הרופא.

ניתן לדווח על תופעות לוואי למשרד הבריאות באמצעות לחיצה על הקישור "דיווח על תופעות לוואי עקב טיפול תרופתי" הנמצא בדף הבית של אתר משרד הבריאות (www.health.gov.il) המפנה לטופס המקוון לדיווח על תופעות לוואי, או ע"י כניסה לקישור: https://sideeffects.health.gov.il.

5. איך לאחסן את התרופה?

- מנע הרעלה! תרופה זו וכל תרופה אחרת יש לשמור במקום סגור, מחוץ להישג ידם וטווח ראייתם של ילדים ו/או תינוקות ועל ידי כך תמנע הרעלה. אל תגרום להקאה ללא הוראה מפורשת מהרופא.

- אין להשתמש בתרופה אחרי תאריך התפוגה (exp. Date) המופיע על גבי האריזה החיצונית. תאריך התפוגה מתייחס ליום האחרון של אותן חודש.

- אל תזרוק תרופות דרך שפכים או פסולת ביתית. שאל את הרוקח שלך כיצד לזרוק תרופות שאתה כבר לא משתמש בהן. אמצעים אלה יסייעו בהגנה על הסביבה.

תנאי אחסון

- יש לאחסן בקירור (2-8°C).

- אורפדין 2 מ"ג קפסולות קשות:**

- ניתן לשמור את הכמוסות מחוץ למקרר בטמפרטורה שאינה עולה על 25 מעלות צלסיוס לתקופה של עד חודשיים. לאחר תקופה זו יש להשמיד את האריזה.

- לאחר הפתיחה הראשונה ניתן להשתמש במשך 2 חודשים.

- אורפדין 5 מ"ג קפסולות קשות:**

- ניתן לשמור את הכמוסות מחוץ למקרר בטמפרטורה שאינה עולה על 25 מעלות צלסיוס לתקופה של עד 3 חודשים. לאחר תקופה זו יש להשמיד את האריזה.

- לאחר הפתיחה הראשונה ניתן להשתמש במשך 2 חודשים.

- אורפדין 10 מ"ג קפסולות קשות:**

- ניתן לשמור את הכמוסות מחוץ למקרר בטמפרטורה שאינה עולה על 25 מעלות צלסיוס לתקופה של עד 3 חודשים. לאחר תקופה זו יש להשמיד את האריזה.

- לאחר הפתיחה הראשונה ניתן להשתמש במשך 2 חודשים.

6. מידע נוסף:

- נוסף על החומר הפעיל nitisinone, התרופה מכילה גם:

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

- כיצד נראית התרופה ומה תוק האריזה:

קפסולות קשיחות בצבע לבן עכור אשר מודפס עליהם בשחור 'NTBC' מצד אחד ומהצד השני מודפס מינון התרופה: 2 מ"ג/ג 5 מ"ג/ג 10 מ"ג.

הקפסולה מכילה אבקה בצבע לבן עד אפופויט.

- אורפדין קפסולות קשות** משווק באריזות של 60 קפסולות בבקבוקי פלסטיק עם פקק קשה לפתיחה על ידי ילדים.

- בעל הרישום וכתובתו:** מגאפארם בע"מ, ת.ד. 519, הוד השרון 4510501, ישראל.

- שם היצרן וכתובתו:** אפוסק פרודקשן & לבורטורירי, קונגנס קורבה, שוודיה **עבור** סווידיש אורפן ביווטרום אינטרנשיונל (SOBI), שוטהולם שוודיה.

- נערך בינואר 2020

- מספרי רישום התרופה בפנקס התרופות הממלכתי במשרד הבריאות:

אורפדין 2 מ"ג קפסולות קשות - 147-25-33445

אורפדין 5 מ"ג קפסולות קשות - 147-26-33456

אורפדין 10 מ"ג קפסולות קשות - 147-27-33457

- לשם הפשטות ולהקלה על הקריאה, עלון זה נוסח בלשון זכר. על אף זאת, התרופה מיועדת לשני המינים.