



Orfadin[®]

(nitisinona)

Suspensão Oral
4 mg/mL

IDENTIFICAÇÃO DO MEDICAMENTO:

ORFADIN®

nitisinona

APRESENTAÇÃO

Orfadin® (nitisinona) suspensão oral, contendo 4 mg/mL de nitisinona é apresentado em cartucho com 1 frasco contendo 90 mL. Contém um adaptador para frasco e 3 seringas para uso oral (1 mL, 3 mL e 5 mL).

VIA ORAL

USO ADULTO E PEDIÁTRICO

COMPOSIÇÃO

Cada mL da suspensão contém 4 mg de nitisinona.

Excipientes: Hipromelose, glicerol, polissorbato 80, benzoato de sódio, ácido cítrico monoidratado, citrato de sódio, aroma de morango (artificial) e água purificada.

INFORMAÇÕES AO PACIENTE

1. PARA QUE ESTE MEDICAMENTO É INDICADO?

Orfadin® (nitisinona) é indicado para o tratamento de uma doença rara chamada tirosinemia do tipo 1 (HT-1) em adultos, adolescentes e crianças (em qualquer faixa etária).

2. COMO ESTE MEDICAMENTO FUNCIONA?

Nesta doença, o seu organismo não é capaz de decompor completamente o aminoácido tirosina (os aminoácidos são blocos de formação das proteínas), formando substâncias nocivas. Estas substâncias são acumuladas no seu organismo. Orfadin® (nitisinona) bloqueia a decomposição de tirosina e as substâncias nocivas não são formadas.

Você deverá seguir uma dieta especial enquanto estiver tomando este medicamento, porque a tirosina permanecerá no seu organismo. Esta dieta especial baseia-se em um teor baixo em tirosina e fenilalanina (outro aminoácido).

3. QUANDO NÃO DEVO USAR ESTE MEDICAMENTO?

Caso você tenha alergia à nitisinona ou a qualquer um dos outros componentes deste medicamento (vide “Composição”).

Você não deve amamentar enquanto estiver utilizando este medicamento (vide “Gravidez e lactação”).

4. O QUE DEVO SABER ANTES DE USAR ESTE MEDICAMENTO?

Advertências e precauções

Os seus olhos serão examinados por um médico antes, e regularmente durante o tratamento com nitisinona. Se tiver os olhos vermelhos ou qualquer outro sintoma nos olhos, entre em contato imediatamente com seu médico para que seja realizado um exame. Os problemas oculares (Vide 8. Quais os Males que Este Medicamento Pode Causar) podem ser um sinal de um controle dietético insuficiente.

Durante o tratamento, serão colhidas amostras de sangue para que o seu médico possa verificar se o tratamento é adequado e se não existem outras reações adversas que causem alterações no

ORFADIN® (nitisinona) Suspensão - Bula do Paciente

sangue.

Você deverá seguir a dieta restritiva de tirosina e fenilalanina recomendada pelo médico, e os exames de sangue servirão para acompanhar também o resultado da dieta.

O funcionamento de seu fígado será controlado em intervalos regulares, pois a doença afeta o fígado.

O médico deve efetuar o acompanhamento a cada 6 meses. Em caso de reações adversas, recomenda-se intervalos mais curtos.

Gravidez e lactação

A segurança desse medicamento não foi avaliada em mulheres grávidas ou que estejam amamentando. Você deve informar ao seu médico caso planeje engravidar, ou se engravidar durante o tratamento.

Este medicamento não deve ser utilizado por mulheres grávidas sem orientação médica ou do cirurgião-dentista.

O uso deste medicamento no período da lactação é contraindicado pois não se pode excluir o risco de reações adversas ao lactente. Caso não exista uma alternativa de tratamento, o aleitamento materno ou a doação de leite humano deverão ser interrompidos.

Efeitos sobre a capacidade de dirigir veículos e operar máquinas

Os efeitos de Orfadin® (nitisinona) sobre a capacidade de dirigir veículos e operar máquinas são reduzidos. No entanto, se ocorrerem reações adversas que afetem a visão, você não deve dirigir veículos ou operar máquinas até a melhora dos sintomas (Vide 8. Quais os males que este medicamento pode me causar?).

Crianças e adolescentes (<18 anos de idade): Os estudos com a nitisinona foram realizados em pacientes com HT-1 com idades entre 0 - 21 anos de idade.

Interações de Orfadin® (nitisinona) com alimentos e bebidas

Recomenda-se que a suspensão oral seja tomada com alimentos.

Interações de Orfadin® (nitisinona) com outros medicamentos

Podem ocorrer interações de Orfadin® (nitisinona) com o efeito de outros medicamentos, tais como:

- medicamentos para a epilepsia (como a fenitoína).
- medicamentos contra a coagulação sanguínea (como a varfarina).

Orfadin® (nitisinona) contém sódio, glicerol e benzoato de sódio

Este medicamento contém 0,7 mg (0,03 mmol) de sódio por mL.

Uma dose de 20 mL de suspensão oral (10 g de glicerol) ou mais pode causar dores de cabeça, indisposição de estômago e diarreia.

O benzoato de sódio pode aumentar a icterícia (amarelecimento da pele e olhos) em recém-nascidos prematuros e de termo com icterícia e desenvolver kernicterus (lesão do cérebro devido a depósitos de bilirrubina no cérebro). Os níveis da bilirrubina (uma substância que, em níveis elevados, causa o amarelecimento da pele) no sangue do recém-nascido devem ser frequentemente controlados. Se os níveis estiverem acentuadamente mais elevados do que

ORFADIN® (nitisinona) Suspensão - Bula do Paciente

deveriam, especialmente em bebês prematuros com fatores de risco como acidose (pH do sangue mais baixo que o normal) e um nível baixo de albumina (uma proteína do sangue), será considerado o tratamento com Orfadin® (nitisinona) em cápsulas em vez da suspensão oral até os níveis de bilirrubina no plasma terem normalizado.

Informe ao seu médico ou cirurgião-dentista se você está fazendo uso de algum outro medicamento.

Não use medicamento sem o conhecimento do seu médico. Pode ser perigoso para a saúde.

5. ONDE, COMO E POR QUANTO TEMPO POSSO GUARDAR ESTE MEDICAMENTO?

Orfadin® (nitisinona) deve ser conservado sob refrigeração (2°C – 8°C), mantido em sua embalagem original. Não congelar, conservando-o na posição vertical.

Após aberto, manter sob refrigeração, em temperatura de 2°C a 8°C, por 3 meses.

Número de lote e datas de fabricação e validade: vide embalagem.

Não use medicamento com o prazo de validade vencido. Guarde-o em sua embalagem original.

A suspensão oral é uma suspensão opaca, branca e levemente mais espessa. Antes de agitar o frasco, a suspensão pode ter o aspecto de uma acumulação sólida no fundo e de um líquido levemente leitoso.

É fornecido em um frasco âmbar de 100 mL com uma tampa branca com rosca resistente à abertura por crianças. Cada frasco contém 90 mL de suspensão.

Cada embalagem contém um frasco, um adaptador para frasco e três seringas para uso oral (1 mL, 3 mL e 5 mL).

Antes de usar, observe o aspecto do medicamento. Caso ele esteja no prazo de validade e você observe alguma mudança no aspecto, consulte o farmacêutico para saber se poderá utilizá-lo.

Todo medicamento deve ser mantido fora do alcance das crianças.

6. COMO DEVO USAR ESTE MEDICAMENTO?

O tratamento com este medicamento deve ser iniciado e orientado por um médico com experiência no tratamento de pacientes com a doença (tirosinemia hereditária do tipo 1).

A dose diária total recomendada para pacientes adultos e pediátricos é de 1 mg/kg de peso corporal, administrada por via oral. O seu médico ajustará a dose individualmente.

Recomenda-se administrar a dose uma vez por dia. Contudo, devido aos dados limitados em pacientes com peso corporal < 20 kg, recomenda-se dividir a dose diária total nesses pacientes em duas administrações diárias com intervalo de 12 horas.

A suspensão oral é administrada com uma seringa para uso oral diretamente na boca, sem

diluição. Orfadin® (nitisinona) não deve ser injetado. Não colocar agulha na seringa.

Como preparar a dose a ser administrada

A dose que o seu médico receitou deve ser dada em mL de suspensão e não em mg. Isso porque a seringa para uso oral que é utilizada para retirar a dose correta do frasco está marcada em mL. Se a sua prescrição estiver em mg, entre em contato com o seu médico ou farmacêutico para obter informações necessárias.

A embalagem contém um frasco de medicamento com uma tampa, um adaptador para frasco e três seringas para uso oral (1 mL, 3 mL e 5 mL). Use sempre uma das seringas para uso oral fornecidas para tomar o medicamento.

- A seringa para uso oral de 1 mL (a menor seringa) está marcada de 0,1 mL a 1 mL com graduações menores de 0,01 mL. Utiliza-se para medir doses menores ou até 1 mL.
- A seringa para uso oral de 3 mL (a seringa média) está marcada de 1 mL a 3 mL com graduações menores de 0,1 mL. Utiliza-se para medir doses de mais de 1 mL e até 3 mL.
- A seringa para uso oral de 5 mL (a seringa maior) está marcada de 1 mL a 5 mL com graduações menores de 0,2 mL. Utiliza-se para medir doses de mais de 3 mL.

É importante utilizar a seringa correta quando tomar o medicamento. O seu médico, enfermeiro ou farmacêutico aconselhará qual a seringa que você deve usar dependendo da dose que foi receitada.

Como preparar um frasco de medicamento para utilizar pela primeira vez:

Antes de tomar a primeira dose, o frasco deve ser agitado vigorosamente porque, durante a conservação a longo prazo, as partículas formarão uma acumulação sólida no fundo do frasco. Siga as instruções abaixo indicadas.



Figura A.

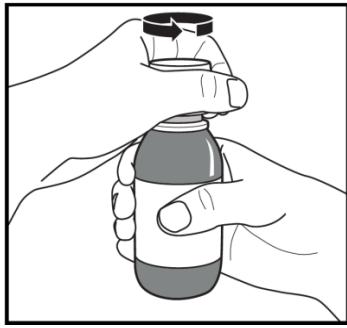


Figura B.

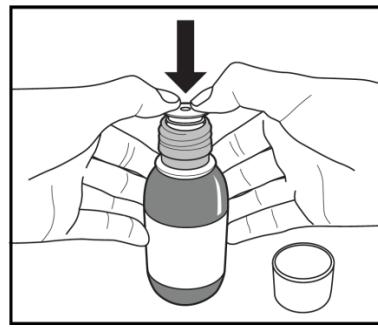


Figura C.

1. Retire o frasco do refrigerador.
2. Agite bem o frasco durante **pelo menos 20 segundos** até a acumulação sólida no fundo do frasco esteja completamente dispersa (Figura A).
3. Retire a tampa com rosca resistente à abertura por crianças pressionando-a para baixo com firmeza e girando-a no sentido anti-horário (Figura B).
4. Coloque o frasco aberto na posição vertical sobre uma mesa. Empurre o adaptador de plástico firmemente contra o bocal do frasco, o máximo possível (Figura C), e feche o frasco com a tampa com rosca resistente à abertura por crianças.
5. Retorne ao refrigerador ou prepare a dose do medicamento.

Para posterior administração da dose, consulte as instruções abaixo "Como preparar uma dose

de medicamento".

Como preparar uma dose de medicamento

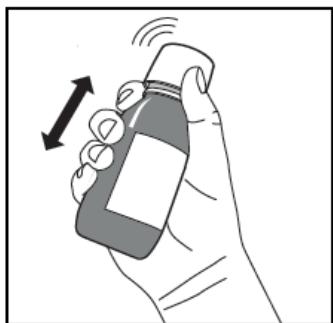


Figura D

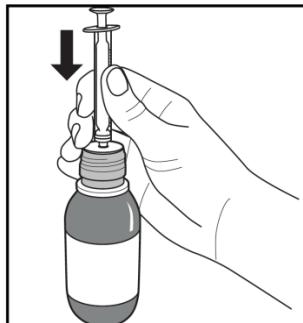


Figura E

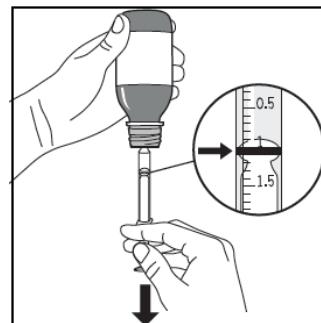


Figura F

1. Agite bem o frasco durante **pelo menos 5 segundos** (Figura D).
2. Imediatamente a seguir, abra o frasco, removendo a tampa com rosca resistente à abertura por crianças.
3. O êmbolo dentro da seringa para uso oral deve estar totalmente para baixo.
4. Mantenha o frasco na posição vertical e insira a seringa para uso oral firmemente no orifício do adaptador, na parte superior do frasco (Figura E).
5. Cuidadosamente, vire o frasco com o bocal para baixo com a seringa para uso oral no lugar (Figura F).
6. Para retirar a dose receitada (mL), puxe o êmbolo lentamente para baixo até a borda superior do anel preto ficar nivelada exatamente com a linha de marcação da dose (Figura F). Se forem observadas quaisquer bolhas de ar dentro da seringa para uso oral, empurre o êmbolo para cima até as bolhas de ar serem expulsas. Puxe o êmbolo para baixo novamente até a borda superior do anel preto ficar nivelada exatamente com a linha de marcação da dose.
7. Volte a colocar o frasco na posição vertical e a seringa para uso oral girando-a suavemente de modo a desencaixá-la do frasco.
8. A dose deve ser administrada imediatamente na boca (sem diluição) para evitar acumulação na seringa para uso oral. A seringa deve ser esvaziada lentamente para permitir a deglutição; o esvaziamento rápido do medicamento pode causar asfixia.
9. Recoloque a tampa com rosca resistente à abertura por crianças imediatamente após o uso. O adaptador do frasco não deve ser removido.
10. O frasco deve ser conservado sob refrigeração (2 a 8°C).

Limpeza

Limpe a seringa para uso oral imediatamente com água. Separe o corpo e o êmbolo da seringa e enxague com água. Retire o excesso de água e deixe a seringa desmontada para secar e depois ser montada para a próxima dose.

Siga a orientação de seu médico, respeitando sempre os horários, as doses e a duração do tratamento. Não interrompa o tratamento sem o conhecimento do seu médico.

7. O QUE DEVO FAZER QUANDO EU ME ESQUECER DE USAR ESTE MEDICAMENTO?

Não tome uma dose dobrada para compensar a dose que esqueceu de tomar. Caso esqueça de tomar uma dose no horário correto, fale com seu médico ou farmacêutico.

Em caso de dúvidas, procure orientação do farmacêutico ou de seu médico.

8. QUAIS OS MALES QUE ESTE MEDICAMENTO PODE ME CAUSAR?

Como todos os medicamentos, Orfadin® (nitisinona) pode causar reações adversas, embora estas não se manifestam em todas as pessoas.

Se detectar quaisquer reações adversas relacionadas com os olhos, fale com o seu médico imediatamente para fazer um exame oftalmológico. O tratamento com nitisinona produz níveis mais elevados de tirosina no sangue que podem causar sintomas relacionados com os olhos. As reações adversas comuns relacionadas com os olhos (podem afetar mais de 10% das pessoas) causadas por níveis mais elevados de tirosina são inflamação nos olhos (conjuntivite), opacidade e inflamação da córnea (ceratite), sensibilidade à luz (fotofobia) e dor nos olhos. A inflamação da pálpebra (blefarite) é uma reação adversa incomum (pode afetar 1% das pessoas).

Reações adversas comuns (ocorre entre 1% e 10% dos pacientes que utilizam este medicamento):

- Diminuição do número de plaquetas (trombocitopenia) e de leucócitos (leucopenia), déficit de outros tipos de leucócitos (granulocitopenia).

Reações adversas incomuns (ocorre entre 0,1% e 1% dos pacientes que utilizam este medicamento):

- aumento do número de leucócitos (leucocitose);
- coceira (prurido), inflamação da pele (dermatite esfoliativa), erupção na pele.

Atenção: este produto é um medicamento novo e, embora as pesquisas tenham indicado eficácia e segurança aceitáveis, mesmo que indicado e utilizado corretamente, podem ocorrer eventos adversos imprevisíveis ou desconhecidos. Nesse caso, informe seu médico ou cirurgião-dentista.

9. O QUE FAZER SE ALGUÉM USAR UMA QUANTIDADE MAIOR DO QUE A INDICADA DESTE MEDICAMENTO?

Se você tomar mais Orfadin® (nitisinona) suspensão oral do que devia, fale com o seu médico ou farmacêutico o mais rápido possível.

Em caso de uso de grande quantidade deste medicamento, procure rapidamente socorro médico e leve a embalagem ou bula do medicamento, se possível. Ligue para 0800 722 6001, se você precisar de mais orientações.

DIZERES LEGAIS

MS nº 1.3840.0003

Farm. Resp.: Maíra Vieira Fernandes Brandão CRF-SP nº 62839

Fabricado por:

Apotek Produktion & Laboratorier AB
Malmö – Suécia

Embalado por:

Apotek Produktion & Laboratorier AB, Malmö - Suécia, ou Apotek Produktion & Laboratorier

ORFADIN® (nitisinona) Suspensão - Bula do Paciente

AB, Kungens Kurva - Suécia

Registrado, Importado e Distribuído por:

Innovative Medicines Brasil SP – Distribuidora de Medicamentos Ltda.
Rua Nelson Pontes, 125, Bloco 4 – Vargem Grande Paulista – SP
CNPJ 21.810.980/0001-68
Sob licença de Swedish Orphan Biovitrum International AB (SOBI)

SAC – Serviço de Atendimento ao Consumidor:
0800 591 2682

VENDA SOB PRESCRIÇÃO MÉDICA

Esta bula foi aprovada pela Anvisa em 14/08/2024

SmPC versão 20/12/2019



HISTÓRICO DE ALTERAÇÃO DE BULA

Dados da submissão eletrônica			Dados da petição/notificação que altera bula				Dados das alterações de bulas		
Data do expediente	Nº expediente	Assunto	Data do expediente	Nº do expediente	Assunto	Data de aprovação	Itens de bula	Versões (VP/VPS)	Apresentações relacionadas
24/08/2022	4601012/22-8	10458 – MEDICAMENTO NOVO - Inclusão Inicial de Texto de Bula - RDC 60/12	18/05/2020	1568081/20-9	1456 - MEDICAMENTO NOVO - Registro de Forma Farmacêutica Nova no País	29/07/2022	Texto de bula inicial	VP/VPS	4 MG/ML CT FR VD AMB X 90 ML + 3 SER DOS
24/08/2022	4601012/22-8	10451 - MEDICAMENTO NOVO - Notificação de Alteração de Texto de Bula – publicação no Bulário RDC 60/12	NA	NA	NA	NA	Dizeres legais – correção da cidade de fabricação	VP/VPS	4 MG/ML CT FR VD AMB X 90 ML + 3 SER DOS
14/08/2024		10451 - MEDICAMENTO NOVO - Notificação de Alteração de Texto de Bula – publicação no Bulário RDC 60/12	25/05/2024	0699274/24-9	70888 - AFE - ALTERAÇÃO - Medicamentos e/ou Insumos Farmacêuticos - Endereço, por Ato Público	24/07/2024	Dizeres legais – Alteração do endereço do detentor do registro por ato público	VP/VPS	4 MG/ML CT FR VD AMB X 90 ML + 3 SER DOS