

## **Bijsluiter: informatie voor de gebruiker**

### **PROCYSBI 25 mg harde maagsapresistente capsules PROCYSBI 75 mg harde maagsapresistente capsules**

Cysteamine (mercaptaminebitartraat)

#### **Lees goed de hele bijsluiter voordat u dit geneesmiddel gaat gebruiken want er staat belangrijke informatie in voor u.**

- Bewaar deze bijsluiter. Misschien heeft u hem later weer nodig.
- Heeft u nog vragen? Neem dan contact op met uw arts of apotheker.
- Geef dit geneesmiddel niet door aan anderen, want het is alleen aan u voorgeschreven. Het kan schadelijk zijn voor anderen, ook al hebben zij dezelfde klachten als u.
- Krijgt u last van een van de bijwerkingen die in rubriek 4 staan? Of krijgt u een bijwerking die niet in deze bijsluiter staat? Neem dan contact op met uw arts of apotheker.

#### **Inhoud van deze bijsluiter**

1. Wat is PROCYSBI en waarvoor wordt dit middel gebruikt?
2. Wanneer mag u dit middel niet innemen of moet u er extra voorzichtig mee zijn?
3. Hoe neemt u dit middel in?
4. Mogelijke bijwerkingen
5. Hoe bewaart u dit middel?
6. Inhoud van de verpakking en overige informatie

#### **1. Wat is PROCYSBI en waarvoor wordt dit middel gebruikt?**

PROCYSBI bevat de werkzame stof cysteamine (ook bekend als mercaptamine) en wordt ingenomen voor de behandeling van nefropathische cystinose bij kinderen en volwassenen. Cystinose is een ziekte die van invloed is op de werking van het lichaam, en wordt gekenmerkt door een abnormale ophoping van het aminozuur cystine in verschillende organen van het lichaam zoals nieren, ogen, spieren, alvleesklier en hersenen. Cystine-ophoping veroorzaakt nierbeschadiging en excretie van overmatige hoeveelheden glucose, eiwitten en elektrolyten. Verschillende organen worden op verschillende leeftijden aangetast.

PROCYSBI is een geneesmiddel dat reageert met cystine om de concentratie ervan in de cellen te verminderen. Om een maximale werking te bereiken moet de behandeling met cysteamine onmiddellijk worden begonnen na de bevestiging van de diagnose van cystinose.

#### **2. Wanneer mag u dit middel niet innemen of moet u er extra voorzichtig mee zijn?**

##### **Wanneer mag u dit middel niet gebruiken?**

- U bent allergisch voor cysteamine (ook bekend als mercaptamine) of een van de andere stoffen in dit geneesmiddel. Deze stoffen kunt u vinden in rubriek 6.
- U bent allergisch voor penicillamine.
- U geeft borstvoeding.

##### **Wanneer moet u extra voorzichtig zijn met dit middel?**

Neem contact op met uw arts of apotheker voordat u dit middel inneemt.

- Omdat de orale toediening van cysteamine de afzetting van cystinekristallen in het oog niet voorkomt, moet u cysteamine-oogdruppels blijven gebruiken zoals voorgeschreven door uw arts.
- Hele capsules mogen niet aan kinderen onder de leeftijd van zes jaar worden gegeven, vanwege het risico op verslikken (zie rubriek 3 Hoe neemt u dit middel in? – ‘Wijze van toediening’).
- Ernstige huidlaesies kunnen optreden bij patiënten die met hoge doses cysteamine worden behandeld. Uw arts zal regelmatig uw huid en botten controleren en, indien nodig, uw dosis verlagen of de behandeling stopzetten (zie rubriek 4).
- Maag- en darmzweren en -bloedingen kunnen zich voordoen bij patiënten die cysteamine ontvangen (zie rubriek 4).
- Bij gebruik van cysteamine kunnen zich ook andere symptomen van maag-darmaandoeningen voordoen, zoals misselijkheid, braken, anorexia en maagpijn. Uw arts kan de behandeling onderbreken of uw dosis wijzigen als deze symptomen zich voordoen.
- Neem contact op met uw arts als u ongebruikelijke maagklachten of veranderingen in maagklachten heeft.
- Bij gebruik van cysteamine kunnen zich symptomen zoals aanvallen, vermoeidheid, slaperigheid, depressie en hersenaandoeningen (encefalopathie) voordoen. Neem contact op met uw arts indien u zulke symptomen ontwikkelt. Uw arts zal uw dosis aanpassen.
- Bij gebruik van cysteamine kan een abnormale leverfunctie of een verlaagd aantal witte bloedcellen (leukopenie) optreden. Uw arts zal regelmatig uw bloedbeeld en leverfunctie controleren.
- Uw arts zal u controleren op benigne (goedaardige) intracraniële hypertensie (of pseudotumor cerebri (PTC)) en/of zwelling van de oogzenuw (papiloedeem), die met cysteaminebehandeling in verband worden gebracht. U zult regelmatig een oogonderzoek krijgen om deze aandoening op te sporen, want vroegtijdige behandeling kan verlies van het gezichtsvermogen voorkomen.

### **Neemt u nog andere geneesmiddelen in?**

Neemt u naast PROCYSBI nog andere geneesmiddelen in, heeft u dat kort geleden gedaan of bestaat de mogelijkheid dat u in de nabije toekomst andere geneesmiddelen gaat innemen? Vertel dat dan uw arts of apotheker. Indien uw arts bicarbonaat voorschrijft, mag u dit niet tegelijkertijd met PROCYSBI innemen; neem bicarbonaat ten minste één uur vóór of ten minste één uur na het geneesmiddel in.

### **Waarop moet u letten met eten en drinken?**

Probeer ten minste 1 uur vóór en 1 uur na het innemen van PROCYSBI geen vetrijke of eiwitrijke maaltijden te gebruiken, en ook geen voedsel of vloeistof die de zuurtegraad in uw maag zouden kunnen verlagen, zoals melk of yoghurt. Als dit niet mogelijk is, kunt u kleine hoeveelheden (ongeveer 100 gram) voedsel eten (bij voorkeur koolhydraten, bijv. brood, pasta, fruit) in het uur voorafgaand aan of volgend op de inname van PROCYSBI.

Neem de capsule in met een zure drank (zoals sinaasappelsap of een ander zuur vruchtensap) of water. Raadpleeg rubriek 3 Hoe neemt u dit middel in? – ‘Wijze van toediening’ voor kinderen en patiënten die moeilijkheden hebben met slikken.

### **Zwangerschap en borstvoeding**

Bent u zwanger, denkt u zwanger te zijn, wilt u zwanger worden of geeft u borstvoeding? Neem dan contact op met uw arts of apotheker voordat u dit geneesmiddel gebruikt.

U mag dit geneesmiddel niet gebruiken als u zwanger bent, in het bijzonder in het eerste trimester. Bent u vrouw en wilt u zwanger worden of wordt u zwanger? Vraag uw arts dan onmiddellijk de behandeling met dit geneesmiddel te stoppen, want voortzetting van de behandeling kan schadelijk zijn voor de ongeboren baby.

Gebruik dit geneesmiddel niet indien u borstvoeding geeft (zie rubriek 2 onder ‘Wanneer mag u dit middel niet gebruiken?’).

### **Rijvaardigheid en het gebruik van machines**

Dit geneesmiddel kan enige sufheid veroorzaken. Wanneer u met de behandeling begint, mag u geen voertuig besturen, machines gebruiken of andere riskante activiteiten ondernemen zolang niet bekend is welk effect het geneesmiddel op u heeft.

### **PROCYSBI bevat natrium**

Dit middel bevat minder dan 1 mmol natrium (23 mg) per dosis, dat wil zeggen dat het in wezen 'natriumvrij' is.

## **3. Hoe neemt u dit middel in?**

Neem dit geneesmiddel altijd in precies zoals uw arts of apotheker u dat heeft verteld. Twijfelt u over het juiste gebruik? Neem dan contact op met uw arts of apotheker.

De aanbevolen dosering die aan u of aan uw kind wordt voorgeschreven, zal afhangen van de leeftijd en het gewicht van u of uw kind. De beoogde onderhoudsdosis is 1,3 g/m<sup>2</sup>/dag.

### **Doseringschema**

Neem dit geneesmiddel tweemaal daags, elke twaalf uur, in. Probeer maaltijden en zuivelproducten consequent te vermijden gedurende ten minste één uur vóór en één uur na inname van een dosis PROCYSBI, om een maximale werking te bereiken. Als dit niet mogelijk is, kunt u kleine hoeveelheden (ongeveer 100 gram) voedsel eten (bij voorkeur koolhydraten, bijv. brood, pasta, fruit) in het uur voorafgaand aan of volgend op de toediening van PROCYSBI.

Het is belangrijk om PROCYSBI op een consequente manier in de tijd in te nemen.

Verhoog of verlaag de dosis van het geneesmiddel niet zonder de goedkeuring van uw arts.

De totale gebruikelijke dosis mag 1,95 g/m<sup>2</sup>/dag niet overschrijden.

### **Behandelingsduur**

De behandeling met PROCYSBI moet, zoals uw arts het heeft voorgeschreven, voor het leven worden voortgezet.

### **Wijze van toediening**

U dient dit geneesmiddel uitsluitend via de mond (oraal) te gebruiken.

Voor een juiste werking van dit geneesmiddel moet u het volgende doen:

- Slik de hele capsule in met een zure drank (zoals sinaasappelsap of een ander zuur vruchtensap) of water. Stamp de capsules of de inhoud van de capsules niet fijn en kauw er niet op. Geef geen harde maagsapresistente capsules aan kinderen jonger dan zes jaar aangezien het mogelijk is dat ze ze niet kunnen doorslikken en zich verslikken. Voor patiënten die geen hele capsule kunnen doorslikken, kan de harde maagsapresistente capsule worden geopend en kan de inhoud ervan over voedsel (zoals appelmoes of bessengelei) worden gestrooid of worden vermengd met een zure drank (zoals sinaasappelsap of een ander zuur sap) of water. Raadpleeg de arts van uw kind voor volledig advies.
- Uw medische behandeling behelst mogelijk, in aanvulling op cysteamine, één of meerdere supplementen ter vervanging van belangrijke elektrolyten (zouten) die verloren gaan via de nieren. Het is belangrijk deze supplementen in te nemen precies zoals is aangegeven. Indien verscheidene doses van deze supplementen worden gemist, of bij het optreden van zwakheid of sufheid, moet u de arts bellen voor aanwijzingen.

- Regelmatig bloedonderzoek ter bepaling van het cystinegehalte in de witte bloedcellen en/of de cysteamineconcentratie in het bloed is noodzakelijk voor het vaststellen van de juiste dosis PROCYSBI. U of uw arts zal regelingen treffen voor het verrichten van de bloedtesten. Deze tests moeten 12,5 uur na inname van de avonddosis van de dag ervoor, en dus 30 minuten na inname van de volgende ochtenddosis, worden bepaald. Regelmatige bloed- en urinebepalingen van de concentraties van de voor het lichaam belangrijke elektrolyten zijn eveneens nodig om u of uw arts te helpen bij de aanpassing van de doses van deze supplementen.

#### **Heeft u te veel van dit middel ingenomen?**

U moet onmiddellijk contact opnemen met uw arts of de eerstehulp post van het ziekenhuis indien meer PROCYSBI is ingenomen dan voorgeschreven. U kunt last krijgen van sufheid.

#### **Bent u vergeten dit middel in te nemen?**

Indien een dosis geneesmiddel is gemist, moet deze zo snel mogelijk worden ingenomen. Als dit echter binnen vier uur voor de volgende dosis is, de gemiste dosis overslaan en het gewone doseringsschema weer opnemen.

Neem geen dubbele dosis om een vergeten dosis in te halen.

Heeft u nog andere vragen over het gebruik van dit geneesmiddel? Neem dan contact op met uw arts of apotheker.

#### **4. Mogelijke bijwerkingen**

Zoals elk geneesmiddel kan ook dit geneesmiddel bijwerkingen hebben, al krijgt niet iedereen daarmee te maken.

#### **Neem onmiddellijk contact op met uw arts of verpleegkundige, als u een van de volgende ernstige bijwerkingen bemerkt – u heeft misschien dringend medische behandeling nodig:**

- Ernstige allergische reactie (soms optredend): Ga naar de eerstehulp post als u een van de volgende tekenen van een allergische reactie heeft: galbulten; moeite met ademen; zwelling van het gezicht, de lippen, tong of keel.

Neem onmiddellijk contact op met uw arts als u last krijgt van een van de onderstaande bijwerkingen. Deze bijwerkingen kunnen ernstig zijn. Vraag daarom aan de arts om de voorafgaande symptomen uit te leggen.

#### **Vaak optredende bijwerkingen** (kunnen optreden bij maximaal 1 op de 10 mensen):

- Huiduitslag: Neem onmiddellijk contact op met uw arts als u last krijgt van huiduitslag. Het kan nodig zijn de behandeling met PROCYSBI te onderbreken tot de uitslag is verdwenen. Als de uitslag ernstig is, kan uw arts de behandeling met cysteamine stopzetten.
- Abnormale leverfunctie bij bloedtests. Uw arts zal u hierop controleren.

#### **Soms optredende bijwerkingen** (kunnen optreden bij maximaal 1 op de 100 mensen):

- Huidlaesies, botlaesies en gewrichtsproblemen: Behandeling met hoge doses cysteamine kan huidlaesies veroorzaken. Hieronder vallen ook huidstriae (die lijken op zwangerschapsstrepen), botletsels (zoals fractures), botmisvormingen en gewrichtsproblemen. Onderzoek uw huid wanneer u dit geneesmiddel inneemt. Meld veranderingen aan uw arts. Uw arts zal u op dergelijke problemen controleren.
- Laag aantal witte bloedcellen. Uw arts zal u hierop controleren.
- Zenuwstelselaandoeningen: Sommige patiënten die cysteamine innamen, kregen last van aanvallen of depressie of werden te slaperig (excessieve slaperigheid). Als u een van deze symptomen heeft, neem dan contact op met uw arts.

- Maag- en darmproblemen: Bij patiënten die cysteamine innamen, zijn zweren en bloedingen waargenomen. Neem onmiddellijk contact op met uw arts als u last krijgt van maagpijn, misselijkheid, braken of verlies van eetlust of wanneer u bloed opgeeft.
- Benigne (goedaardige) intracranieële hypertensie, ook pseudotumor cerebri genoemd, is gerapporteerd als bijwerking van cysteaminegebruik. Dit is een aandoening waarbij de vloeistofdruk rond de hersenen verhoogd is. Neem onmiddellijk contact op met uw arts wanneer u een van de volgende symptomen ontwikkelt tijdens het gebruik van PROCYSBI: hoofdpijn, zoemend of suizend geluid in het oor, duizeligheid, misselijkheid, dubbelzien, wazig zien, verlies van het gezichtsvermogen, pijn achter het oog of pijn bij het bewegen van het oog. Uw arts zal uw ogen onderzoeken om dit probleem vroegtijdig op te sporen en te behandelen. Dit helpt het risico op verlies van het gezichtsvermogen te beperken.

De overige hieronder genoemde bijwerkingen worden vermeld met een schatting van de frequentie waarmee zij zich bij gebruik van PROCYSBI kunnen voordoen.

**Zeer vaak optredende bijwerkingen** (kunnen optreden bij meer dan 1 op de 10 mensen):

- diarree
- koorts
- slaperig gevoel

**Vaak optredende bijwerkingen:**

- slechte adem en lichaamsgeur
- brandend maagzuur
- vermoeidheid

**Soms optredende bijwerkingen:**

- pijn in de benen
- scoliose (afwijking van de wervelkolom)
- kwetsbare botten
- ontkleuring van het haar
- aanvallen
- nervositeit
- hallucinatie
- effect op de nieren dat zich uit door opzwellen van de extremiteiten en gewichtstoename

**Het melden van bijwerkingen**

Krijgt u last van bijwerkingen, neem dan contact op met uw arts of apotheker. Dit geldt ook voor mogelijke bijwerkingen die niet in deze bijsluiting staan. U kunt bijwerkingen ook rechtstreeks melden via het Nederlands Bijwerkingen Centrum Lareb (website: [www.lareb.nl](http://www.lareb.nl)). Door bijwerkingen te melden, kunt u ons helpen meer informatie te verkrijgen over de veiligheid van dit geneesmiddel.

## 5. Hoe bewaart u dit middel?

Buiten het zicht en bereik van kinderen houden.

Gebruik dit geneesmiddel niet meer na de uiterste houdbaarheidsdatum. Die is te vinden op de doos en op het etiket van de fles na EXP. Daar staat een maand en een jaar. De laatste dag van die maand is de uiterste houdbaarheidsdatum.

Gebruik dit geneesmiddel niet als de folieverzegeling meer dan dertig dagen geleden werd geopend. Verwijder de open fles en gebruik een nieuwe fles.

Bewaren in de koelkast (2°C - 8°C). Niet in de vriezer bewaren. Na opening bewaren beneden 25°C. De verpakking zorgvuldig gesloten houden ter bescherming tegen licht en vocht.

Spoel geneesmiddelen niet door de gootsteen of de WC. Vraag uw apotheker wat u met geneesmiddelen moet doen die u niet meer gebruikt. Ze worden dan op een verantwoorde manier vernietigd en komen niet in het milieu terecht.

## **6. Inhoud van de verpakking en overige informatie**

### **Welke stoffen zitten er in dit middel?**

- De werkzame stof in dit middel is cysteamine (als mercaptaminebitartraat). Elke harde maagsapresistente capsule bevat 25 mg of 75 mg cysteamine.
- De andere stoffen in dit middel zijn:
  - in de capsules: microkristallijne cellulose, copolymeer van methacrylzuur en ethylacrylaat (1:1), hypromellose, talk, triëthylcitraat, natriumlaurylsulfaat;
  - in de omhulling van de capsules: gelatine, titaniumdioxide (E171), indigokarmijn (E132);
  - in de drukinkt: schellak, povidon (K-17), titaniumdioxide (E171).

### **Hoe ziet PROCYSBI eruit en hoeveel zit er in een verpakking?**

- PROCYSBI 25 mg wordt geleverd in de vorm van blauwe, harde maagsapresistente capsules. De lichtblauwe dop is in witte inkt bedrukt met het logo van PRO, en de lichtblauwe romp is in witte inkt bedrukt met “25 mg”. De capsules zitten per 60 in een witte plastic fles. De dop heeft een folieverzegeling. Elke fles bevat twee plastic cilinders als extra bescherming tegen vocht en lucht.
- PROCYSBI 75 mg wordt geleverd in de vorm van blauwe, harde maagsapresistente capsules. De donkerblauwe dop is in witte inkt bedrukt met het logo van PRO, en de lichtblauwe romp is in witte inkt bedrukt met “75 mg”. De capsules zitten per 250 in een witte plastic fles. De dop heeft een folieverzegeling. Elke fles bevat drie plastic cilinders als extra bescherming tegen vocht en lucht.
- Laat de cilinders in elke fles tijdens het gebruik van de fles. Na gebruik kunnen de cilinders samen met de fles worden verwijderd.

### **Houder van de vergunning voor het in de handel brengen**

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

### **Fabrikant**

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

Neem voor alle informatie met betrekking tot dit geneesmiddel contact op met de lokale vertegenwoordiger van de houder van de vergunning voor het in de handel brengen:

**Nederland**

Chiesi Pharmaceuticals B.V.

Tel: + 31 88 501 64 00

**Deze bijsluiter is voor het laatst goedgekeurd in oktober 2020**

Meer informatie over dit geneesmiddel is beschikbaar op de website van het Europees Geneesmiddelenbureau: <http://www.ema.europa.eu>.