

VEDLEGG I
PREPARATOMTALE

1. LEGEMIDLETS NAVN

Cuprior 150 mg filmdrasjerte tabletter

2. KVALITATIV OG KVANTITATIV SAMMENSETNING

Hver filmdrasjerte tablett inneholder trientintetrahydroklorid tilsvarende 150 mg trientin.

For fullstendig liste over hjelpestoffer, se pkt. 6.1.

3. LEGEMIDDELFORM

Tablett, filmdrasjert (tablett)

Gul, 16 mm x 8 mm avlang filmdrasjert tablett med delestrek på hver side.

Tabletten kan deles i like doser.

4. KLINISKE OPPLYSNINGER

4.1 Indikasjoner

Cuprior er indisert til behandling av Wilsons sykdom hos voksne, ungdom og barn ≥ 5 år som ikke tåler behandling med D-penicillamin.

4.2 Dosering og administrasjonsmåte

Behandling skal kun startes av legespesialist med erfaring innen behandling av Wilsons sykdom.

Dosering

Startdosen vil vanligvis tilsvare laveste dose innenfor området, og dosen skal deretter tilpasses etter pasientens kliniske respons (se pkt. 4.4).

Voksne

Den anbefalte dosen er mellom 450 mg og 975 mg (3 til 6 og en halv filmdrasjert tablett) daglig, fordelt på 2 til 4 doser.

Pediatrisk populasjon

Startdosen hos pediatriske pasienter er lavere enn hos voksne og avhenger av alder og kan beregnes ut fra kroppsvekt. Dosen skal deretter tilpasses ut fra barnets kliniske respons (se pkt. 4.4).

Barn og ungdom (≥ 5 år til 18 år)

Dosen er vanligvis mellom 225 mg og 600 mg (1 og en halv til 4 filmdrasjerte tabletter) daglig, fordelt på 2 til 4 doser.

Barn < 5 år

Sikkerhet og effekt av trientin hos barn < 5 år har ikke blitt fastslått.

Legemiddelformen er ikke egnet til bruk hos barn < 5 år.

Den anbefalte dosen av Cuprior uttrykkes i mg trientinbase (dvs. ikke i mg trientintetrahydrokloridsalt).

Spesielle populasjoner

Eldre

Ingen dosejustering er nødvendig hos eldre pasienter.

Nedsatt nyrefunksjon

Det er begrenset informasjon for pasienter med nedsatt nyrefunksjon. Ingen spesifikk dosejustering er nødvendig hos disse pasientene (se pkt. 4.4).

Administrasjonsmåte

Cuprior er til oral bruk. De filmdrasjerte tablettene skal svelges med vann. Den filmdrasjerte tablett med delestrek kan ved behov deles i to like halvdeler, for å få en mer nøyaktig dose eller lette administrering.

Det er viktig å ta Cuprior på tom mage, minst én time før måltider eller to timer etter måltider, og minst én time atskilt fra andre legemidler, mat eller melk (se pkt. 4.5).

4.3 Kontraindikasjoner

Overfølsomhet overfor virkestoffet eller overfor noen av hjelpestoffene listet opp i pkt. 6.1.

4.4 Advarsler og forsiktighetsregler

Når en pasient skal bytte fra en annen formulering av trientin, må det utvises forsiktighet fordi doser uttrykt i trientinbase ikke nødvendigvis er ekvivalente (se pkt. 4.2).

Trientin er et chelaterende stoff som er funnet å redusere serumnivået av jern. Jerntilskudd kan være nødvendig ved jernmangelanemi og bør gis på et annet tidspunkt (se pkt. 4.5).

Kombinasjon av trientin og sink er ikke anbefalt. Det foreligger begrensede data på samtidig bruk, og ingen spesifikke doseanbefalinger kan gis.

Hos pasienter tidligere behandlet med D-penicillamin er det rapportert lupus-liknede reaksjoner ved påfølgende behandling med trientin. Det er imidlertid ikke mulig å fastslå om det er en årsakssammenheng med trientin.

Overvåking

Pasienter som får Cuprior bør holdes under regelmessig medisinsk tilsyn og overvåkes for god kontroll av symptomer og kobbernivåer for å optimalisere dosen (se pkt. 4.2).

Målet ved vedlikeholdsbehandling er å opprettholde serumnivået av fritt kobber innenfor akseptable grenser. Den mest pålitelige indeksen for overvåking av behandlingen er bestemmelse av serumnivået av fritt kobber, som beregnes ut fra forskjellen mellom total mengde kobber og ceruloplasminbundet kobber (normalt serumnivå av fritt kobber er vanligvis 100 til 150 mikrogram/l).

Måling av kobberutskillelse i urin kan foretas under behandlingen. Da kelatbehandling gir en økning i urinnivået av kobber, vil ikke dette nødvendigvis nøyaktig gjenspeile overskuddet av kobber i kroppen, men det kan være et nyttig mål på etterlevelse av behandling.

Forverring av kliniske symptomer, inkludert nevrologisk forverring, kan oppstå ved oppstart av kelatbehandling som følge av overskudd av fritt kobber i serum under den første responsen på behandlingen. Nøyte overvåking er nødvendig for å optimalisere dosen eller ved behov tilpasse behandlingen.

Spesielle populasjoner

Overbehandling innebærer risiko for kobbermangel. Overvåking for manifestasjoner av overbehandling skal foretas, spesielt når kobberbehovet kan endres, som under graviditet (se pkt. 4.6) og hos barn hvor god kontroll av kobbernivået er nødvendig for å sikre normal vekst og mental utvikling.

Pasienter med nedsatt nyrefunksjon som får trientin skal holdes under regelmessig medisinsk tilsyn for god kontroll av symptomer og kobbernivåer. Nøyte overvåking av nyrefunksjonen er også anbefalt hos disse pasientene (se pkt. 4.2).

Natrium

Dette legemidlet inneholder mindre enn 1 mmol natrium (23 mg) i hver dose, og er så godt som "natriumfritt".

4.5 Interaksjon med andre legemidler og andre former for interaksjon

Ingen interaksjonsstudier har blitt utført.

Trientin er funnet å redusere serumnivået av jern, muligens ved å redusere absorpsjonen, og jerntilskudd kan være nødvendig. Da jern og trientin kan hemme hverandres absorpsjon, skal jerntilskudd tas minst to timer etter administrasjon av trientin.

Da trientin absorberes dårlig etter oralt inntak og den primære virkningsmekanismen krever systemisk eksponering (se pkt. 5.1), er det viktig at de filmdrasjerte tablettene tas på tom mage én time før måltider eller to timer etter måltider, og minst én time atskilt fra andre legemidler, mat eller melk (se pkt. 4.2). Dette maksimerer absorpsjonen av trientin og reduserer sannsynligheten for at legemidlet bindes til metaller i gastrointestinaltraktus. Det er imidlertid ikke utført matinteraksjonsstudier, så i hvilken grad mat påvirker systemisk eksponering av trientin er ukjent.

Selv om det ikke foreligger holdepunkter for at antacida med kalsium eller magnesium påvirker effekten av trientin, er det god praksis å atskille administreringen.

4.6 Fertilitet, graviditet og amming

Graviditet

Det er begrenset mengde data på bruk av trientin hos gravide kvinner.

Studier på dyr har vist reproduksjonstoksisitet, som sannsynligvis skyldes trientinindusert kobbermangel (se pkt. 5.3).

Cuprior skal kun brukes under graviditet etter grundig vurdering av fordelene sammenlignet med risiko ved behandling hos den enkelte pasient. Faktorer det må tas hensyn til omfatter risiko forbundet med selve sykdommen, risiko ved de tilgjengelige alternative behandlingene og mulige teratogene effekter av trientin (se pkt. 5.3).

Da kobber er nødvendig for normal vekst og mental utvikling, kan dosejustering være nødvendig for å sikre at fosteret ikke får kobbermangel, og nøyte overvåking av pasienten er avgjørende (se pkt. 4.4).

Svangerskapet skal følges tett opp for å oppdage mulige fosteravvik og overvåke serumnivået av kobber hos moren gjennom hele svangerskapet. Dosen av trientin som brukes skal justeres for å opprettholde serumnivået av kobber innenfor normalområdet.

Ved behov skal serumnivået av kobber overvåkes hos spedbarn født av mødre som behandles med trientin.

Amming

Det er ukjent om trientin blir skilt ut i morsmelk hos mennesker. En risiko for nyfødte/spedbarn som ammes kan ikke utelukkes. Tatt i betraktning fordelene av amming for barnet og fordelene av behandling for moren, må det tas en beslutning om ammingen skal opphøre eller om behandlingen med Cuprior skal avsluttes/avstås fra.

Fertilitet

Det er ukjent om trientin påvirker fertilitet hos mennesker.

4.7 Påvirkning av evnen til å kjøre bil og bruke maskiner

Cuprior har ingen eller ubetydelig påvirkning på evnen til å kjøre bil og bruke maskiner.

4.8 Bivirkninger

Sammendrag av sikkerhetsprofilen

Den vanligst rapporterte bivirkningen av trientin er kvalme. Alvorlig jernmangelanemi og alvorlig kolitt kan oppstå under behandling.

Bivirkningstabell

Følgende bivirkninger er rapportert ved bruk av trientin ved Wilsons sykdom.

Frekvenser er definert som: svært vanlige ($\geq 1/10$), vanlige ($\geq 1/100$ til $< 1/10$), mindre vanlige ($\geq 1/1000$ til $< 1/100$), sjeldne ($\geq 1/10\,000$ til $< 1/1000$), svært sjeldne ($< 1/10\,000$), ikke kjent (kan ikke anslås utifra tilgjengelige data).

Organklasser	Bivirkninger
Sykdommer i blod og lymfatiske organer	<i>Mindre vanlige:</i> Sideroblastisk anemi <i>Ikke kjent:</i> jernmangelanemi.
Gastrointestinale sykdommer	<i>Vanlige:</i> kvalme. <i>Ikke kjent:</i> duodenitt, kolitt (inkludert alvorlig kolitt).
Hud- og underhudssykdommer	<i>Mindre vanlige:</i> hudutslett, pruritus, erytem. <i>Ikke kjent:</i> urtikaria.

Melding av mistenkte bivirkninger

Melding av mistenkte bivirkninger etter godkjenning av legemidlet er viktig. Det gjør det mulig å overvåke forholdet mellom nytte og risiko for legemidlet kontinuerlig. Helsepersonell oppfordres til å melde enhver mistenkt bivirkning. Dette gjøres via [det nasjonale meldesystemet som beskrevet i Appendix V](#).

4.9 Overdosering

Sporadiske tilfeller av trientinoverdosering er rapportert. I tilfeller med opptil 20 g trientinbase ble det ikke rapportert noen åpenbare bivirkninger. En stor overdosering på 40 g trientinbase medførte selvbegrensende svimmelhet og oppkast uten andre rapporterte kliniske følgetilstander eller signifikante biokjemiske forstyrrelser.

Det finnes intet antidot ved akutt trientinoverdosering.

Kronisk overbehandling kan medføre kobbermangel og reversibel sideroblastanemi. Overbehandling og fjerning av for mye kobber kan overvåkes ved bruk av verdier for urinutskillelse av kobber og ikke-ceruloplasminbundet kobber. Nøye overvåking er nødvendig for å optimalisere dosen eller ved behov tilpasse behandlingen (se pkt. 4.4).

5. FARMAKOLOGISKE EGENSKAPER

5.1 Farmakodynamiske egenskaper

Farmakoterapeutisk gruppe: Andre fordøyelses- og stoffskiftepreparater, andre fordøyelses- og stoffskiftepreparater, ATC-kode: A16AX12.

Virkningsmekanisme

Trientin er et kobberkelaterende stoff hvis primære virkningsmekanisme er å eliminere absorbert kobber fra kroppen ved å danne et stabilt kompleks som deretter elimineres ved urinutskillelse. Trientin kan også kelatere kobber i intestinaltraktus og dermed hemme kobberabsorpsjon.

5.2 Farmakokinetiske egenskaper

Absorpsjon

Absorpsjonen av trientin etter oral administrasjon er lav og varierende hos pasienter med Wilsons sykdom. Den farmakokinetiske profilen til Cuprior har blitt evaluert etter en oral enkeltdose på 450 mg, 600 mg og 750 mg trientin hos friske menn og kvinner. Plasmanivået av trientin økte raskt etter administrasjon med median maksimalt nivå etter 1,25 til 2 timer. Trientins plasmakonsentrasjon falt deretter i flere faser, først raskt, etterfulgt av en langsommere eliminasjonsfase. Samlet farmakokinetikkprofil var lik hos menn og kvinner, selv om menn hadde høyere nivåer av trientin.

Distribusjon

Lite er kjent om distribusjon av trientin i organer og vev.

Biotransformasjon

Trientin acetyleres til to hovedmetabolitter, N(1)-acetyltrietyltetramin (MAT) og N(1),N(10)-diacetyltrietyltetramin (DAT). MAT kan bidra til samlet klinisk effekt av Cuprior, men det er ennå ikke fastslått i hvilken grad MAT bidrar til effekten av Cuprior på kobbernivået.

Eliminasjon

Trientin og dets metabolitter utskilles raskt i urin, selv om lave nivåer av trientin fortsatt kunne påvises i plasma etter 20 timer. Uabsorbert trientin elimineres ved fekal utskillelse.

Linearitet/ikke-linearitet

Plasmaeksponeringen hos mennesker har vist en lineær sammenheng med orale doser av trientin.

5.3 Prekliniske sikkerhetsdata

Prekliniske data for trientin har vist skadelige effekter som ikke er observert i kliniske studier, men følgende effekter er sett hos dyr ved eksponeringsnivåer tilsvarende kliniske eksponeringsnivåer og er av mulig klinisk betydning:

Toksisitet ved gjentatt dosering

Administrert i drikkevannet til mus viste trientin økt frekvens av inflammasjon i lungeinterstitium og periportal fettinfiltrasjon i lever. Hematopoetisk celleproliferasjon ble sett i milten hos hanner. Nyre- og kroppsvekt var redusert hos hanner, såvel som forekomsten av cytoplasmisk vakuolisering i nyrene. NOAEL ble fastslått til ca. 92 mg/kg/døgn for hanner og 99 mg/kg/døgn for hunner. Hos rotter som fikk orale trientindoser, inntil 600 mg/kg/døgn i 26 uker, viste histopatologi en doserelatert forekomst og alvorlighetsgrad av fokal kronisk interstitiell pneumonitt ledsaget av fibrose i alveoleveggen. Mikroskopiforandringene i lungene ble ansett å indikere en vedvarende inflammatorisk reaksjon eller en vedvarende toksisk effekt på alveolære celler. Tatt i betraktning at trientin har irriterende egenskaper, ble det anslått at observert kronisk interstitiell pneumonitt kunne forklares av en cytotoxisk effekt av trientin ved akkumulering i epitelceller i bronkioler og pneumocytter i alveoler. Disse funnene var ikke reversible. NOAEL hos rotte ble anslått til 50 mg/kg/døgn for hunner. NOAEL er ikke fastslått hos hanner.

Hunder som fikk orale doser av trientin inntil 300 mg/kg/døgn, viste nevrologiske og/eller muskel- og skjelettrelaterte kliniske symptomer (unormal gange, ataksi, svake lemmer, kroppstremor) ved toksisitetstester ved gjentatt dosering, som kunne tilskrives den kobbærtømmende effekten til trientin. NOAEL ble fastslått til 50 mg/kg/døgn som resulterte i sikkerhetsmarginer på ca. 4 hos hanner og 17 hos hunner, som er i nærheten av terapeutisk eksponering hos mennesker.

Gentoksisitet

Generelt har trientin vist positive effekter i *in vitro* gentoksisitetsstudier, inkludert Ames test og gentoksisitetstester i mammalske celler. *In vivo* var trientin imidlertid negativt i musemikronukleustesten.

Reproduksjons- og utviklingstoksisitet

Når gnagere fikk en diett inneholdende trientin under drektighet, var det en doserelatert økning i frekvensen av resorpsjoner og forekomsten av unormale fostre ved fødselstidspunktet. Disse effektene kan muligens skyldes trientinindusert kobber- og sinkmangel.

Lokal toleranse

In silico-data indikerer at trientin viser irriterende og sensibiliserende egenskaper. Positive resultater for sensibiliseringspotensial ble rapportert i maksimeringstester hos marsvin.

6. FARMASØYTISKE OPPLYSNINGER

6.1 Hjelpetoffer

Tablettkjerne

Mannitol
Silika, kolloidal vannfri
Glyseroldibehenat

Tabletttrasjering

Polyvinylalkohol
Talkum
Titandioksid (E 171)
Glyserolmonokapryllkaprat (Type I)
Jernoksid, gult (E 172)
Natriumlaurylsulfat

6.2 Uforlikeligheter

Ikke relevant.

6.3 Holdbarhet

3 år.

6.4 Oppbevaringsbetingelser

Dette legemidlet krever ingen spesielle oppbevaringsbetingelser.

6.5 Emballasje (type og innhold)

oPA/Alu/PVC//Alu blisterpakninger, hver blisterpakning inneholder 8 filmdrasjerte tabletter.

Pakningsstørrelse: 72 eller 96 filmdrasjerte tabletter.

Ikke alle pakningsstørrelser vil nødvendigvis bli markedsført.

6.6 Spesielle forholdsregler for destruksjon

Ingen spesielle forholdsregler.

7. INNEHAVER AV MARKEDSFØRINGSTILLATELSEN

Orphalan
226 Boulevard Voltaire
75011 Paris
Frankrike

8. MARKEDSFØRINGSTILLATELSESNUMMER (NUMRE)

EU/1/17/1199/001 72 filmdrasjerte tabletter

EU/1/17/1199/002 96 filmdrasjerte tabletter

9. DATO FOR FØRSTE MARKEDSFØRINGSTILLATELSE / SISTE FORNYELSE

Dato for første markedsføringstillatelse: 5. september 2017

Dato for siste fornyelse: 18. august 2022

10. OPPDATERINGSDATO

Detaljert informasjon om dette legemidlet er tilgjengelig på nettstedet til Det europeiske legemiddelkontoret (The European Medicines Agency) <http://www.ema.europa.eu>.

VEDLEGG II

- A. TILVIRKER ANSVARLIG FOR BATCH RELEASE**
- B. VILKÅR ELLER RESTRIKSJONER VEDRØRENDE
LEVERANSE OG BRUK**
- C. ANDRE VILKÅR OG KRAV TIL
MARKEDSFØRINGSTILLATELSEN**
- D. VILKÅR ELLER RESTRIKSJONER VEDRØRENDE
SIKKER OG EFFEKTIV BRUK AV LEGEMIDLET**

A. TILVIRKER ANSVARLIG FOR BATCH RELEASE

Navn og adresse til tilvirker ansvarlig for batch release

Delpharm Evreux
5 rue du Guesclin
27000 Evreux
Frankrike

B. VILKÅR ELLER RESTRIKSJONER VEDRØRENDE LEVERANSE OG BRUK

Legemiddel underlagt begrenset forskrivning (se Vedlegg I, Preparatomtale, pkt. 4.2).

C. ANDRE VILKÅR OG KRAV TIL MARKEDSFØRINGSTILLATELSEN

- **Periodiske sikkerhetsoppdateringsrapporter (PSUR-er)**

Kravene for innsendelse av periodiske sikkerhetsoppdateringsrapporter (PSUR-er) for dette legemidlet er angitt i EURD-listen (European Union Reference Date list), som gjort rede for i Artikkel 107c(7) av direktiv 2001/83/EF og i enhver oppdatering av EURD-listen som publiseres på nettstedet til Det europeiske legemiddelkontoret (the European Medicines Agency).

D. VILKÅR ELLER RESTRIKSJONER VEDRØRENDE SIKKER OG EFFEKTIV BRUK AV LEGEMIDLET

- **Risikohåndteringsplan (RMP)**

Innehaver av markedsføringstillatelsen skal gjennomføre de nødvendige aktiviteter og intervensjoner vedrørende legemiddelovervåkning spesifisert i godkjent RMP presentert i Modul 1.8.2 i markedsføringstillatelsen samt enhver godkjent påfølgende oppdatering av RMP.

En oppdatert RMP skal sendes inn:

- på forespørsel fra Det europeiske legemiddelkontoret (the European Medicines Agency);
- når risikohåndteringssystemet er modifisert, spesielt som resultat av at det fremkommer ny informasjon som kan lede til en betydelig endring i nytte/risiko profilen eller som resultat av at en viktig milepel (legemiddelovervåkning eller risikominimering) er nådd.

VEDLEGG III
MERKING OG PAKNINGSVEDLEGG

A. MERKING

OPPLYSNINGER SOM SKAL ANGIS PÅ DEN YTRE EMBALLASJE**YTTERESKE****1. LEGEMIDLETS NAVN**

Cuprior 150 mg filmdrasjerte tabletter
trientin

2. DEKLARASJON AV VIRKESTOFF(ER)

Hver filmdrasjerte tablett inneholder trientintetrahydroklorid tilsvarende 150 mg trientin.

3. LISTE OVER HJELPESTOFFER**4. LEGEMIDDELFORM OG INNHOLD (PAKNINGSSTØRRELSE)**

Filmdrasjert tablett
72 filmdrasjerte tabletter
96 filmdrasjerte tabletter

5. ADMINISTRASJONSMÅTE OG ADMINISTRASJONSVEI(ER)

Les pakningsvedlegget før bruk.
Pakningsvedlegg på nett på *QR-kode legges inn* <http://www.cuprior.com>

Oral bruk.

6. ADVARSEL OM AT LEGEMIDLET SKAL OPPBEVARES UTILGJENGELIG FOR BARN

Oppbevares utilgjengelig for barn.

7. EVENTUELLE ANDRE SPESIELLE ADVARSLER

Tas på tom mage, minst én time før måltider eller to timer etter måltider, og minst én time atskilt fra andre legemidler, mat eller melk.

8. UTLØPSDATO

Utl.dato

9. OPPBEVARINGSBETINGELSER

**10. EVENTUELLE SPEIELLE FORHOLDSREGLER VED DESTRUKSJON AV
UBRUKTE LEGEMIDLER ELLER AVFALL**

11. NAVN OG ADRESSE PÅ INNEHAVEREN AV MARKEDSFØRINGSTILLATELSEN

Orphalan
226 Boulevard Voltaire
75011 Paris, Frankrike

12. MARKEDSFØRINGSTILLATELSESNUMMER (NUMRE)

EU/1/17/1199/001 72 filmdrasjerte tabletter
EU/1/17/1199/002 96 filmdrasjerte tabletter

13. PRODUKSJONSNUMMER

Lot

14. GENERELL KLASSEFIKASJON FOR UMLEVERING

15. BRUKSANVISNING

16. INFORMASJON PÅ BLINDESKRIFT

Cuprior 150 mg

17. SIKKERHETSANORDNING (UNIK IDENTITET) – TODIMENSJONAL STREKKODE

Todimensjonal strekkode, inkludert unik identitet.

**18. SIKKERHETSANORDNING (UNIK IDENTITET) – I ET FORMAT LESBART FOR
MENNESKER**

PC
SN
NN

**MINSTEKRAV TIL OPPLYSNINGER SOM SKAL ANGIS PÅ
GJENNOMTRYKKSPAKNINGER (BLISTER)**

BLISTER

1. LEGEMIDLETS NAVN

Cuprior 150 mg filmdrasjerte tabletter
trientin

2. NAVN PÅ INNEHAVEREN AV MARKEDSFØRINGSTILLATELSEN

Orphalan

3. UTLØPSDATO

EXP

4. PRODUKSJONSNUMMER

Lot

5. ANNET

B. PAKNINGSVEDLEGG

Pakningsvedlegg: Informasjon til pasienten

Cuprior 150 mg filmdrasjerte tabletter trientin

Les nøye gjennom dette pakningsvedlegget før du begynner å bruke dette legemidlet. Det inneholder informasjon som er viktig for deg.

- Ta vare på dette pakningsvedlegget. Du kan få behov for å lese det igjen.
- Spør lege, eller apotek hvis du har flere spørsmål eller trenger mer informasjon.
- Dette legemidlet er skrevet ut kun til deg. Ikke gi det videre til andre. Det kan skade dem, selv om de har symptomer på sykdom som ligner dine.
- Kontakt lege eller apotek dersom du opplever bivirkninger, inkludert mulige bivirkninger som ikke er nevnt i dette pakningsvedlegget. Se avsnitt 4.

I dette pakningsvedlegget finner du informasjon om:

1. Hva Cuprior er og hva det brukes mot
2. Hva du må vite før du bruker Cuprior
3. Hvordan du bruker Cuprior
4. Mulige bivirkninger
5. Hvordan du oppbevarer Cuprior
6. Innholdet i pakningen og ytterligere informasjon

1. Hva Cuprior er og hva det brukes mot

Cuprior er et legemiddel som brukes til å behandle Wilsons sykdom og inneholder virkestoffet trientin.

Wilsons sykdom er en arvelig tilstand hvor kroppen ikke kan transportere kobber rundt i kroppen på normal måte eller fjerne kobber på normal måte ved utskillelse fra leveren til tarmen. Dette betyr at de små mengdene av kobber fra mat og drikke samles opp til høye nivåer og kan gi leverskade og problemer i nervesystemet. Dette legemidlet virker hovedsakelig ved å feste seg til kobber i kroppen, slik at det i stedet kan fjernes via urinen, noe som bidrar til å senke kobbernivået. Det kan også feste seg til kobber i tarmen og dermed redusere mengden som tas opp i kroppen.

Cuprior gis til voksne, ungdom og barn som er 5 år eller eldre og ikke tåler et annet legemiddel som heter penicillamin, som brukes til å behandle denne sykdommen.

2. Hva du må vite før du bruker Cuprior

Bruk ikke Cuprior

- dersom du er allergisk overfor trientin eller noen av de andre innholdsstoffene i dette legemidlet (listet opp i avsnitt 6).

Advarsler og forsiktighetsregler

Snakk med lege eller apotek før du bruker Cuprior.

Hvis du allerede bruker en annen trientinmedisin, kan legen endre døgndosen din, antall tabletter eller antall daglige inntak når du bytter til Cuprior-behandling.

Symptomene dine kan til å begynne med bli verre etter at du har startet med behandlingen. Hvis dette skjer, må du fortelle det til legen.

Legen kommer til å sjekke blodet og urinen din regelmessig for å sikre at du får riktig dose av Cuprior til å kontrollere dine symptomer og kobbernivåer.

Informér legen dersom du får bivirkninger da dette kan være tegn på at dosen av Cuprior må justeres opp eller ned.

Dette legemidlet kan også redusere jernnivået i blodet, og legen kan forskrive jerntilskudd (se avsnittet "Andre legemidler og Cuprior" nedenfor).

Dersom du har nyreproblemer, kommer legen til å sjekke regelmessig at behandlingsdosen er riktig og ikke påvirker nyrefunksjonen din.

Kombinasjon av trientin og et annet legemiddel som inneholder sink er ikke anbefalt.

Lupus-liknende reaksjoner (symptomer kan omfatte vedvarende utslett, feber, leddsmerter og tretthet) har blitt rapportert hos enkelte pasienter som har byttet til trientinmedisin etter penicillaminmedisin. Det var imidlertid ikke mulig å fastslå om reaksjonen skyldtes trientin eller tidligere penicillaminbehandling.

Barn og ungdom

Legen vil ta prøver hyppigere for å sjekke at kobbernivået opprettholdes på et nivå egnet for normal vekst og mental utvikling.

Dette legemidlet er ikke anbefalt til barn under 5 år.

Andre legemidler og Cuprior

Snakk med lege dersom du bruker, nylig har brukt eller planlegger å bruke andre legemidler.

Rådfør deg særlig med lege dersom du allerede tar jerntilskudd eller dersom du tar midler mot fordøyelsesbesvær (legemidler som reduserer ubehag etter matinntak). Dersom du tar slike legemidler må du muligens ta Cuprior et annet tidspunkt på dagen, da det er mulig at Cuprior ellers ikke vil være like effektivt. Dersom du tar jerntilskudd, sørg for at det går minst to timer mellom inntak av Cuprior og jerntilskuddet.

Graviditet og amming

Snakk med lege før du tar dette legemidlet dersom du er gravid eller ammer, tror at du kan være gravid eller planlegger å bli gravid.

Det er svært viktig å fortsette med behandling for å redusere kobber under graviditet. Du og legen din bør diskutere grundig de mulige fordelene ved behandling samtidig som mulig risiko vurderes. Legen vil gi deg råd om hvilken behandling og hvilken dose som er best i din situasjon.

Dersom du er gravid og bruker Cuprior, vil du bli overvåket gjennom svangerskapet for eventuelle effekter på fosteret eller endringer i kobbernivået ditt. Når barnet ditt er født, vil kobbernivået i barnets blod også bli overvåket.

Det er ukjent om Cuprior kan gå over i morsmelk. Det er viktig at du rådfører deg med legen dersom du ammer eller planlegger å gjøre det. Legen vil hjelpe deg å ta en beslutning om å slutte å amme eller slutte å ta Cuprior, tatt i betraktning fordelene ved amming for barnet og fordelene ved Cuprior for moren. Legen avgjør hvilken behandling og hvilken dose som er best i din situasjon.

Kjøring og bruk av maskiner

Cuprior forventes ikke å påvirke din evne til å kjøre bil eller bruke verktøy eller maskiner.

Cuprior inneholder natrium

Dette legemidlet inneholder mindre enn 1 mmol natrium (23 mg) i hver dose, og er så godt som "natriumfritt".

3. Hvordan du bruker Cuprior

Bruk alltid dette legemidlet nøyaktig slik legen eller apoteket har fortalt deg. Kontakt lege eller apotek hvis du er usikker.

Voksne

Til voksne i alle aldre er den anbefalte totale døgndosen 3 til 6 og en halv tablett (totalt mellom 450 og 975 mg). Denne totale døgndosen vil bli fordelt på 2 til 4 mindre doser som skal tas i løpet av dagen. Legen forteller deg hvor mange tabletter du skal ta og hvor ofte på dagen. Tablettene kan ved behov deles i halve.

Bruk av Cuprior hos barn og ungdom (5 til 18 år)

Dosen du skal ta er vanligvis lavere enn til voksne og avhenger av din alder og kroppsvekt. Den vanlige totale døgndosen er mellom 225 og 600 mg (1 og en halv til 4 tabletter daglig), som fordeles på 2 til 4 mindre doser som skal tas i løpet av dagen. Legen forteller deg hvor mange tabletter du skal ta og hvor ofte på dagen. Tablettene kan deles i halve ved behov.

Etter at du har startet med behandlingen kan legen justere dosen ut fra hvordan du reagerer på behandlingen.

Svelg tablettene med vann. Ta dette legemidlet på tom mage, **minst én time før måltider eller to timer etter måltider**, og minst én time atskilt fra andre legemidler, mat eller melk.

Dersom du tar jerntilskudd, ta det minst to timer etter inntak av en dose med Cuprior.

Dersom du tar for mye av Cuprior

Ta Cuprior kun som foreskrevet til deg. Kontakt lege eller apotek dersom du tror at du kan ha tatt mer Cuprior enn du har fått beskjed om.

Dersom du tar for mye av Cuprior kan du få kvalme, oppkast og svimmelhet.

Dersom du har glemt å ta Cuprior

Du må ikke ta en dobbelt dose som erstatning for en glemt dose. Hopp over den glemte dosen og ta neste dose til vanlig fastsatt tid.

Spør lege eller apotek dersom du har noen spørsmål om bruken av dette legemidlet.

Dersom du avbryter behandling med Cuprior

Dette legemidlet er til langtidsbruk. Ikke avbryt behandlingen uten å rådføre deg med legen selv om du føler deg bedre, da Wilsons sykdom er en livsvarig tilstand.

Spør lege eller apotek dersom du har noen spørsmål om bruken av dette legemidlet.

4. Mulige bivirkninger

Som alle legemidler kan dette legemidlet forårsake bivirkninger, men ikke alle får det.

Følgende bivirkninger er rapportert:

Vanlige (kan ramme inntil 1 av 10 personer)

- kvalme

Mindre vanlige (kan ramme inntil 1 av 100 personer)

- hudutslett
- rødhet i huden (erytem)
- kløe
- anemi

Ikke kjent (frekvens kan ikke anslås utifra tilgjengelige data)

- magebesvær og ubehag, inkludert sterke magesmerter (duodenitt – betennelse i tolvfingertarmen)
- betennelse i tarmen som kan gi f.eks. magesmerter, tilbakevendende diaré og blod i avføringen (kolitt – betennelse i endetarmen)
- redusert antall røde blodlegemer på grunn av lavt jernnivå i blodet (jernmangel)
- elveblest (urtikaria).

Melding av bivirkninger

Kontakt lege eller apotek dersom du opplever bivirkninger. Dette gjelder også bivirkninger som ikke er nevnt i pakningsvedlegget. Du kan også melde fra om bivirkninger direkte via det nasjonale meldesystemet som beskrevet i [Appendix V](#). Ved å melde fra om bivirkninger bidrar du med informasjon om sikkerheten ved bruk av dette legemidlet.

5. Hvordan du oppbevarer Cuprior

Oppbevares utilgjengelig for barn.

Bruk ikke dette legemidlet etter utløpsdatoen som er angitt på esken og blisterpakningen etter Utl.dato/EXP. Utløpsdatoen er den siste dagen i den angitte måneden.

Dette legemidlet krever ingen spesielle oppbevaringsbetingelser.

Legemidler skal ikke kastes i avløpsvann eller sammen med husholdningsavfall. Spør på apoteket hvordan du skal kaste legemidler som du ikke lenger bruker. Disse tiltakene bidrar til å beskytte miljøet.

6. Innholdet i pakningen og ytterligere informasjon

Sammensetning av Cuprior

- Virkestoff er trientin. Hver filmdrasjerte tablett inneholder trientintetrahydroklorid tilsvarende 150 mg trientin.
- Andre innholdsstoffer er:

Tablettkjerne: mannitol, kolloidal vannfri silika og glyseroldibehenat.

Tablettdrasjering: polyvinylalkohol, talkum, titandioksid (E 171), glyserolmonokapryllkaprat (Type I), gult jernoksid (E 172) og natriumlaurylsulfat (se avsnitt 2 "Cuprior inneholder natrium").

Hvordan Cuprior ser ut og innholdet i pakningen

Cuprior er gule, 16 mm x 8 mm avlang filmdrasjerte tabletter med delestrek på hver side.

Cuprior er tilgjengelig i blisterpakninger inneholdende 72 eller 96 filmdrasjerte tabletter.

Ikke alle pakningsstørrelser vil nødvendigvis bli markedsført.

Innehaver av markedsføringstillatelsen

Orphalan
226 Boulevard Voltaire
75011 Paris
Frankrike

Tilvirker

Delpharm Evreux
5 rue du Guesclin
27000 Evreux
Frankrike

Dette pakningsvedlegget ble sist oppdatert

Du kan også finne informasjonen ved å lese av QR-koden nedenfor med en smarttelefon eller på nettstedet *QR-kode legges inn* <http://www.cuprior.com>

Andre informasjonskilder

Detaljert informasjon om dette legemidlet er tilgjengelig på nettstedet til Det europeiske legemiddelkontoret (The European Medicines Agency): <http://www.ema.europa.eu>. Der kan du også finne lenker til andre nettsteder med informasjon om sjeldne sykdommer og behandlingsregimer.