



**KUVAN™**  
**dicloridrato de sopropterina**

**Merck S/A**

**Comprimidos 100 mg**

# Kuvan™ 100 mg

dicloridrato de sapropterina 100mg

## APRESENTAÇÕES

Frasco contendo 30 comprimidos de 100 mg

Frasco contendo 120 comprimidos de 100 mg

## USO ORAL

## USO ADULTO E PEDIÁTRICO

## COMPOSIÇÃO

dicloridrato de sapropterina - 100 mg (equivalente a 76,8 mg de sapropterina base)

Excipientes: ácido ascórbico, crospovidona, fosfato de cálcio dibásico, D-manitol, riboflavina e estearil fumarato de sódio.

## INFORMAÇÕES AO PACIENTE

### 1. PARA QUE ESTE MEDICAMENTO É INDICADO?

Kuvan™ é indicado para o tratamento da hiperfenilalaninemia (HFA) em pacientes adultos e pediátricos com fenilcetonúria (PKU), que se mostraram responsivos a este tratamento. Kuvan™ está também indicado para o tratamento da hiperfenilalaninemia (HFA) em pacientes adultos e pediátricos com deficiência de tetrahydrobiopterina (BH4), que se mostraram responsivos a este tratamento.

### 2. COMO ESTE MEDICAMENTO FUNCIONA?

Kuvan™ é uma cópia sintética de uma substância própria do organismo denominada tetrahydrobiopterina (BH4). A substância BH4 é necessária ao organismo para metabolizar um aminoácido denominado fenilalanina, de forma a originar um outro aminoácido, a tirosina. Kuvan™ é utilizado para o tratamento da hiperfenilalaninemia (HFA) ou fenilcetonúria (PKU) devido aos níveis anormalmente elevados de fenilalanina no sangue, os quais podem ser prejudiciais. Kuvan™ diminui estes níveis nos pacientes que respondem à BH4 e pode ajudar a aumentar a quantidade de fenilalanina que pode ser incluída na dieta. Kuvan™ também é utilizado para o tratamento de uma doença hereditária chamada deficiência de BH4, na qual o organismo não consegue produzir quantidade suficiente de BH4. Devido ao fato de os níveis de BH4 serem muito baixos, a fenilalanina não é utilizada corretamente e os seus níveis aumentam, o que resulta em efeitos prejudiciais. Compensando a BH4 que o organismo não pode produzir, Kuvan™ reduz o excesso prejudicial de fenilalanina no sangue e aumenta a tolerância aos alimentos que contêm fenilalanina.

### 3. QUANDO NÃO DEVO USAR ESTE MEDICAMENTO?

Não tome Kuvan™ se for alérgico (hipersensível) à sapropterina ou a qualquer outro componente de Kuvan™.

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

Tome especial cuidado com Kuvan™ e consulte o seu médico caso:

- Tenha idade superior a 65 anos;
- Apresente problemas de fígado ou rins;
- Esteja doente (é recomendável consultar o médico em caso de doença pois os níveis séricos de fenilalanina podem aumentar);

- Tenha predisposição a convulsões;
- Esteja utilizando os medicamentos listados abaixo como “Interações Medicamentosas”.

Quando você for tratado com Kuvan™, seu médico testará seu sangue para verificar o teor de fenilalanina e tirosina, e poderá decidir ajustar a dose de Kuvan™ ou a sua dieta, caso seja necessário. Você deverá continuar sua dieta conforme recomendado pelo seu médico. Não altere sua dieta sem contatar seu médico.

### **Interações medicamentosas**

Você deverá consultar seu médico se estiver tomando:

- levodopa (utilizada para tratamento do mal de Parkinson)
- inibidores da diidrofolato redutase (ex.: metotrexato, trimetoprim)
- certos agentes que causam vasodilatação, incluindo os administrados topicamente, que afetam o metabolismo ou a ação do óxido nítrico (NO), incluindo doadores clássicos de NO (como trinitrato de glicerila (GTN), dinitrato de isossorbida (ISDN), nitroprussida de sódio (SNP) e molsidomina), inibidores da fosfodiesterase tipo 5 (PDE-5) e minoxidil.

### **Gravidez e aleitamento**

A quantidade de dados sobre a utilização de Kuvan™ em mulheres grávidas, é limitada. Os estudos em animais não indicam quaisquer efeitos prejudiciais, diretos ou indiretos, relacionados à gravidez, ao desenvolvimento embrionário/fetal, nascimento ou ao desenvolvimento pós-natal. Caso os níveis maternos de fenilalanina não sejam rigorosamente controlados antes e durante a gestação, isto pode ser prejudicial para a mãe e o feto. Em caso de gravidez, seu médico lhe informará como controlar adequadamente os níveis de fenilalanina. A restrição dietética do consumo de fenilalanina supervisionada pelo médico antes e ao longo da gravidez, é a primeira escolha de tratamento neste grupo de pacientes. O uso de Kuvan™ deverá ser considerado apenas caso o controle dietético rigoroso não reduza adequadamente os níveis de fenilalanina no sangue. Certifique-se de informar ao seu médico caso esteja grávida ou amamentando, ou se estiver planejando engravidar ou amamentar. Você não deverá tomar Kuvan™ caso esteja amamentando.

**Este medicamento não deve ser utilizado por mulheres grávidas sem orientação médica.**

### **Dirigir e operar máquinas**

Não foram realizados estudos sobre os efeitos na capacidade de dirigir e operar máquinas. Não é esperado que Kuvan™ afete a capacidade de dirigir e operar máquinas.

### **Interrupção do tratamento**

Não interrompa o tratamento com Kuvan™ sem discutir previamente com o seu médico, pois os níveis de fenilalanina no sangue podem aumentar.

**Informe ao seu médico se você está fazendo uso de algum outro medicamento.**

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

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

Conservar sob refrigeração (entre 2°C e 8°C). Manter o frasco bem fechado para proteger da umidade. Após aberto, manter em temperatura ambiente (entre 15°C e 30°C) e consumir em até 1 mês. O frasco deve ser fechado após a administração de cada dose.

**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.**

Kuvan™ apresenta-se na forma de comprimidos solúveis. Estes podem ser de cor branca a amarelo-claro e têm a impressão “177” em uma das faces.

**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?

Tome Kuvan™ sempre conforme instruído pelo seu médico. Caso você tenha alguma dúvida, consulte o seu médico.

### POSOLOGIA

#### Fenilcetonúria (PKU)

A dose inicial habitual de Kuvan™ em pacientes adultos e pediátricos com PKU é de 10 mg/kg de peso corporal, em dose única diária. Tome os comprimidos solúveis com uma refeição – para aumentar a absorção – à mesma hora todos os dias (de preferência pela manhã). Seu médico pode ajustar a dose para, usualmente, entre 5 e 20 mg/kg de peso corporal por dia, dependendo da sua condição.

#### Deficiência de BH4

A dose inicial habitual de Kuvan™ em pacientes adultos e pediátricos com deficiência de BH4 é de 2 a 5 mg/kg de peso corporal, em dose única diária. Tome os comprimidos solúveis com uma refeição – para aumentar a absorção – à mesma hora todos os dias, de preferência de manhã. Seu médico pode ajustar a dose até 20 mg/kg de peso corporal por dia, dependendo da sua condição. Pode ser necessário dividir a dose diária total em 2 ou 3 doses, distribuídas ao longo do dia, para conseguir o melhor efeito terapêutico.

A tabela abaixo indica um exemplo de como calcular a dose apropriada:

Peso corporal (Kg)	Número de comprimidos (Dose de Kuvan™ de 10 mg/Kg)	Número de comprimidos (Dose de Kuvan™ de 20 mg/Kg)
10	1	2
20	2	4
30	3	6
40	4	8
50	5	10

### MODO DE ADMINISTRAÇÃO

#### Adultos

Coloque os comprimidos em um copo de água (120 a 240 ml) e agite até dissolver.

#### Pacientes pediátricos

Coloque os comprimidos em um copo de água (até 120 ml) e agite até dissolver.

Para doses inferiores a 100 mg, um comprimido deverá ser dissolvido em 100 ml de água. Seu médico lhe orientará a administrar apenas um determinado volume da solução, correspondente à dose apropriada. Deverá ser utilizado um método preciso de medida, com graduação adequada. A dissolução pode demorar alguns minutos. Os comprimidos podem ser triturados para dissolução mais rápida. Pequenas partículas podem permanecer visíveis na solução, mas isto não afetará a

eficácia do medicamento. Tome a preparação dissolvida de Kuvan™ com uma refeição, no mesmo horário todos os dias e, preferivelmente, pela manhã, dentro de até 15 a 20 minutos após a sua preparação.

Tome cuidado para não ingerir o dessecante contido no frasco de Kuvan™.

**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?**

Caso se tenha esquecido de tomar Kuvan™, não tome uma dose dupla para compensar a dose não administrada.

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

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

Assim como todos os medicamentos, Kuvan™ pode causar reações adversas, embora eles não se manifestem em todas as pessoas.

**Reação muito comum (ocorre em 10% dos pacientes que utilizam este medicamento):** dor de cabeça e coriza.

**Reação comum (ocorre entre 1% e 10% dos pacientes que utilizam este medicamento):** dor de garganta, congestão nasal ou nariz entupido, tosse, diarreia, vômito, dor de estômago e níveis muito baixos de fenilalanina nos exames de sangue.

Foram observados poucos casos de reações de hipersensibilidade (incluindo erupção cutânea).

**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.**

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

Caso utilize mais Kuvan™ do que o prescrito, você poderá apresentar efeitos colaterais que incluem dor de cabeça e tontura. Neste caso, você deverá contatar imediatamente seu médico ou farmacêutico.

**Em caso de uso de grande quantidade deste medicamento, procure rapidamente socorro médico e leve a embalagem ou bula do medicamento, se possível.**

**Em caso de intoxicação ligue para 0800 722 6001, se você precisar de mais orientações.**

## **DIZERES LEGAIS**

MS 1.0089.0364

Farmacêutica Responsável: Fernanda P. Rabello - CRF-RJ nº 16979

**Fabricado por:** Excella GmbH

Feucht – Alemanha

**Embalado por:** Ares Trading Uruguay S.A.

Montevideu – Uruguai

**Importado por:** MERCK S.A.

CNPJ 33.069.212/0001-84

Estrada dos Bandeirantes, 1099

Rio de Janeiro – RJ CEP 22710-571

Indústria Brasileira



**VENDA SOB PRESCRIÇÃO MÉDICA**

**Esta bula foi aprovada pela Anvisa em 21/09/2015.**

**KUVAN™ - Histórico de Alteração da Bula**

Dados da submissão eletrônica			Dados da petição/notificação que altera bula				Dados das alterações de bula		
Data do expediente	Nº do expediente	Assunto	Data do expediente	Nº do expediente	Assunto	Data de aprovação	Itens de bula	Versões (VP/VPS)	Apresentações relacionadas
07/01/2016		10458 - Medicamento novo - Inclusão Inicial de Texto de Bula – RDC 60/12	31/03/2015	0283570/15-3	1472 - Medicamento novo - Alteração nos cuidados de conservação	Resolução-RE 2.638, de 18 de setembro de 2015 (DOU 21/09/2015)	<p><b>VP:</b> O que devo saber antes de usar este medicamento? / Onde, como e por quanto tempo posso guardar este medicamento? / Dizeres legais</p> <p><b>VPS:</b> Características farmacológicas / Advertências e precauções / Cuidados de armazenamento do medicamento / Reações adversas / Dizeres legais</p>	VP/VPS	Comprimidos 100 mg
			24/01/2012	0067122/12-3	10278 - Medicamento novo - Alteração de Texto de Bula	Não se aplica (atualização de informações de segurança)	<p><b>VP:</b> O que devo saber antes de usar este medicamento? / Quais os males que este medicamento pode me causar?</p> <p><b>VPS:</b> Resultados de eficácia / Advertências e precauções / Interações medicamentosas / Reações adversas</p>	VP/VPS	Comprimidos 100 mg
			30/06/2010	553337/10-6	1458 - Medicamento novo - Registro de medicamento novo	Resolução-RE 45, de 6 de janeiro de 2011 (DOU 10/01/2011)	Não se aplica (versão inicial)	VP/VPS	Comprimidos 100 mg