

## Příbalová informace: informace pro uživatele

### Zavesca 100 mg tobolky miglustatum

**Přečtěte si pozorně celou příbalovou informaci dříve, než začnete tento přípravek užívat, protože obsahuje pro Vás důležité údaje.**

- Ponechte si příbalovou informaci pro případ, že si ji budete potřebovat přečíst znovu.
- Máte-li jakékoli další otázky, zeptejte se, svého lékaře nebo lékárníka.
- Tento přípravek byl předepsán výhradně Vám. Nedávejte jej žádné další osobě. Mohl by jí ublížit, a to i tehdy, má-li stejné známky onemocnění jako Vy.
- Pokud se u Vás vyskytne kterýkoli z nežádoucích účinků, sdělte to svému lékaři nebo lékárníkovi. Stejně postupujte v případě jakýchkoli nežádoucích účinků, které nejsou uvedeny v této příbalové informaci. Viz bod 4.

#### Co naleznete v této příbalové informaci

1. Co je přípravek Zavesca a k čemu se používá
2. Čemu musíte věnovat pozornost, než začnete přípravek Zavesca užívat
3. Jak se přípravek Zavesca užívá
4. Možné nežádoucí účinky
5. Jak přípravek Zavesca uchovávat
6. Obsah balení a další informace

#### 1. Co je přípravek Zavesca a k čemu se používá

Přípravek Zavesca obsahuje účinnou látku miglustat, která patří do skupiny léků, které ovlivňují metabolismus. Používá se k léčení dvou stavů:

- **Zavesca se používá k léčení Gaucherovy choroby typu 1 mírné až střední závažnosti u dospělých.**

Při Gaucherově chorobě typu 1 se z Vašeho těla neodstraňuje látka, zvaná glukosylceramid. Začíná se ukládat v určitých buňkách imunitního systému organismu. To může mít za následek zvětšení jater a sleziny, krevní změny a onemocnění kostí.

Obvyklý způsob léčby Gaucherovy choroby typu 1 je enzymatická substituční terapie. Přípravek Zavesca se používá pouze tehdy, když léčba enzymatickou substituční terapií není pro pacienta vhodná.

- **Zavesca se též používá k léčbě progresivních neurologických symptomů při Niemannově-Pickově chorobě typu C u dospělých a u dětí.**

Pokud máte Niemannovu-Pickovu chorobu typu C, narůstají v buňkách Vašeho mozku tuky jako jsou glykosfingolipidy. To může vést k poruchám neurologických funkcí, jako jsou pomalé pohyby očí, rovnováha, polykání, k poruchám paměti a k záchvatům.

Zavesca způsobuje inhibici enzymu zvaného glukosylceramidsyntáza, který je odpovědný za první krok při syntéze většiny glykosfingolipidů.

#### 2. Čemu musíte věnovat pozornost, než začnete přípravek Zavesca užívat

##### Neužívejte přípravek Zavesca

- jestliže jste alergický(á) na miglustat nebo na kteroukoli další složku tohoto přípravku (uvedenou v bodě 6).

## **Upozornění a opatření**

Před užitím přípravku Zavesca se poraďte se svým lékařem nebo lékárníkem

- jestliže trpíte onemocněním ledvin
- jestliže trpíte onemocněním jater

Před léčbou a během léčby přípravkem Zavesca Vám lékař provede následující vyšetření:

- vyšetření nervů na horních a dolních končetinách
- měření hladiny vitamínu B<sub>12</sub>.
- sledování růstu, pokud jste dítě nebo dospívající s Niemannovou-Pickovou chorobou typu C
- sledování počtu krevních destiček

Důvod, proč se tato vyšetření provádějí je, že někteří pacienti měli během léčby přípravkem Zavesca brnění nebo necitlivost v ruce a nohou nebo pokles tělesné hmotnosti. Vyšetření pomohou lékaři rozhodnout, zda jsou tyto projevy důsledkem Vaší choroby či jiných přítomných stavů nebo projevem nežádoucích účinků přípravku Zavesca (pro další podrobnosti viz bod 4).

Jestliže máte průjem, lékař Vás může požádat o změnu stravy za účelem snížení příjmu laktózy a cukrů, jako je sacharóza (třtinový cukr) nebo neužívat přípravek Zavesca spolu s jídlem nebo dočasně snížit dávku. V některých případech může lékař předepsat léky proti průjmu, jako je loperamid. U pacientů s Niemannovou-Pickovou chorobou typu C léčených přípravkem Zavesca byly hlášeny případy Crohnovy choroby (zánětlivé onemocnění postihující střeva). Jestliže průjem nereaguje na tato opatření, nebo jestliže máte jiné břišní potíže, obraťte se na svého lékaře. V takovém případě může lékař rozhodnout o provedení dalších vyšetření, aby zjistil, zda Vaše příznaky nemají jinou příčinu.

Muži musí během léčby přípravkem Zavesca a ještě 3 měsíce po ukončení léčby používat spolehlivou metodu antikoncepční ochrany.

## **Děti a dospívající**

Nepodávejte tento lék dětem a dospívajícím (do 18 let) s Gaucherovou chorobou typu 1, protože není známo, zda je tento přípravek účinný.

## **Další léčivé přípravky a Zavesca**

Informujte svého lékaře nebo lékárníka o všech lécích, které užíváte, které jste v nedávné době užíval(a) nebo které možná budete užívat.

Sdělte svému lékaři, zda užíváte léky obsahující imiglucerasu, které se někdy užívají současně s přípravkem Zavesca. Mohou snižovat množství přípravku Zavesca ve Vašem těle.

## **Těhotenství, kojení a fertilita**

Pokud jste těhotná nebo plánujete těhotenství, nesmíte užívat přípravek Zavesca. Váš lékař vám může poskytnout více informací. Během užívání přípravku Zavesca musíte používat účinnou antikoncepční metodu. Během užívání přípravku Zavesca nesmíte kojit.

Muži by měli během léčby přípravkem Zavesca a po dobu 3 měsíců po skončení léčby používat spolehlivý způsob antikoncepční ochrany.

Pokud jste těhotná nebo kojíte, domníváte se, že můžete být těhotná, nebo plánujete otěhotnět, poraďte se se svým lékařem nebo lékárníkem dříve, než začnete tento přípravek užívat.

## **Řízení dopravních prostředků a obsluha strojů**

Přípravek Zavesca může způsobit závratě. Pokud máte závratě, nesmíte řídit vozidlo ani obsluhovat žádné stroje.

## **Zavesca obsahuje sodík**

Tento léčivý přípravek obsahuje méně než 1 mmol (23 mg) sodíku v jedné tobolce, to znamená, že je v podstatě „bez sodíku“.

### 3. Jak se přípravek Zavesca užívá

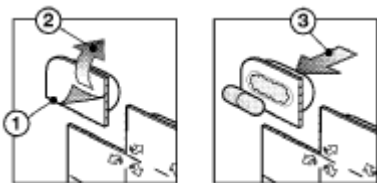
Vždy užívejte tento přípravek přesně podle pokynů svého lékaře. Pokud si nejste jistý(á), poraďte se se svým lékařem nebo lékárníkem.

- **Při Gaucherově chorobě typu 1:** Pro dospělé je obvyklá dávka jedna tobolka (100 mg) třikrát denně (ráno, v poledne a večer). To znamená, že maximální denní dávka jsou tři tobolky (300 mg).
- **Při Niemannově-Pickově chorobě typu C:** Pro dospělé a dospívající (starší než 12 let) je obvyklá dávka dvě tobolky (200 mg) třikrát denně (ráno, odpoledne a večer). To znamená denní maximální dávku šesti tobolek (600 mg).

U dětí **mladších než 12 let** Váš lékař upraví dávku pro léčbu Niemannovy-Pickovy choroby typu C.

Máte-li některý problém se svými ledvinami, můžete dostávat nižší zahajovací dávku. Váš lékař může snížit Vaši dávku, například na jednu tobolku (100 mg) jednou nebo dvakrát denně, pokud trpíte při užívání přípravku Zavesca průjmem (viz bod 4). Váš lékař Vám sdělí, jak dlouho potrvá Vaše léčba.

#### Vyjmutí tobolky:



1. Oddělte v místě perforace
2. Stáhněte papír ve směru šipek
3. Protlačte lék fólií

Přípravek Zavesca se může užívat nezávisle na jídle. Tobolka se musí polknout celá a zapít sklenicí vody.

#### Jestliže jste užil(a) více přípravku Zavesca, než jste měl(a)

Pokud jste užil(a) více tobolek, než Vám řekl Váš lékař, poraďte se ihned se svým lékařem. Přípravek Zavesca byl v klinických studiích podáván v dávkách až 3 000 mg: to způsobilo pokles počtu bílých krvinek a ostatní nežádoucí účinky podobné těm, které jsou popsány v bodě 4.

#### Jestliže jste zapomněl(a) užít přípravek Zavesca

Další tobolku si vezměte v obvyklou dobu. Nezdvojnásobujte následující dávku, abyste nahradili vynechanou dávku.

#### Jestliže jste přestal(a) užívat přípravek Zavesca

Neukončujte užívání přípravku Zavesca bez pokynu svého lékaře.

Máte-li jakékoli další otázky týkající se užívání tohoto léku, zeptejte se svého lékaře nebo lékárníka.

### 4. Možné nežádoucí účinky

Podobně jako všechny léky, může mít i tento přípravek nežádoucí účinky, které se ale nemusí vyskytnout u každého.

#### Nejzávažnější nežádoucí účinky:

**Někteří pacienti měli mravenčení nebo pocit necitlivosti rukou a nohou (pozorováno často).** To by mohly být známky periferní neuropatie způsobené přípravkem Zavesca nebo následkem přítomných stavů. Pro vyhodnocení těchto stavů provede Váš lékař některé zkoušky před zahájením léčby a během léčby (viz bod 2).

**Pokud se u Vás vyskytnou takové účinky, oznamte to, prosím, co nejdříve svému lékaři.**

**Pokud se u vás vyskytne mírný třes,** obvykle **třes rukou,** oznamte to svému lékaři co nejdříve. Třes často zmizí i bez nutnosti přerušení léčby. Někdy může Váš lékař k zastavení třesu požadovat snížení dávky nebo přerušení léčby přípravkem Zavesca.

**Velmi časté:** (mohou postihnout více než 1 z 10 osob)

Nejčastější nežádoucími účinky jsou průjem, flatulence (větry), bolest břicha (žaludku), ztráta tělesné hmotnosti a snížení chuti k jídlu.

Neobávejte se, pokud **zaznamenáte** na počátku léčby přípravkem Zavesca **úbytek tělesné hmotnosti.** Ztráty tělesné hmotnosti obvykle ustanou při pokračování v léčbě.

**Časté:** (mohou postihnout až 1 osobu z 10)

Časté nežádoucí účinky léčby zahrnují bolest hlavy, závratě, parestézii (mravenčení nebo necitlivost), abnormální koordinaci, hypestézii (sníženou citlivost na dotek), dyspepsii (pálení žáhy), nauzeu (pocit na zvracení), zácpu a zvracení, zduření či obtíže týkající se břicha (žaludku) a trombocytopenii (snížené hladiny krevních destiček). Neurologické příznaky a trombocytopenie by mohly být důsledkem základního onemocnění.

Další možné nežádoucí účinky jsou svalové křeče nebo slabost, únava, zimnice a malátnost, deprese, problémy se spánkem, zapomnětlivost a snížené libido.

Většina pacientů zaznamená jeden nebo více těchto nežádoucích účinků obvykle na počátku léčby nebo občas během léčby. Většina případů má mírný průběh a celkem rychle odezní. Pokud kterýkoliv z těchto účinků způsobí problémy, poraďte se se svým lékařem. Může Vám snížit dávku přípravku Zavesca nebo doporučit jinou léčbu k potlačení nežádoucích účinků.

#### **Hlášení nežádoucích účinků**

**Pokud se u Vás vyskytne kterýkoli z nežádoucích účinků, sdělte to svému lékaři nebo lékárníkovi.** Stejně postupujte v případě jakýchkoli nežádoucích účinků, které nejsou uvedeny v této příbalové informaci. Nežádoucí účinky můžete hlásit také přímo na adresu:

Státní ústav pro kontrolu léčiv

Šrobárova 48

100 41 Praha 10

Webové stránky: [www.sukl.cz/nahlasit-nezadouci-ucinek](http://www.sukl.cz/nahlasit-nezadouci-ucinek)

Nahlášením nežádoucích účinků můžete přispět k získání více informací o bezpečnosti tohoto přípravku.

## **5. Jak přípravek Zavesca uchovávat**

Uchovávejte tento přípravek mimo dohled a dosah dětí.

Nepoužívejte tento přípravek po uplynutí doby použitelnosti uvedené na krabičce za „EXP“. Doba použitelnosti se vztahuje k poslednímu dni uvedeného měsíce.

Uchovávejte při teplotě do 30 °C.

Nevyhazujte žádné léčivé přípravky do odpadních vod nebo do domácího odpadu. Zeptejte se svého lékárníka, jak naložit s přípravky, které již nepoužíváte. Tato opatření pomáhají chránit životní prostředí.

## 6. Obsah balení a další informace

### Co přípravek Zavesca obsahuje

**Léčivou látkou** je miglustatum 100 mg.

#### **Pomocnými látkami jsou:**

sodná sůl karboxymethylškrobu,  
povidon (K 30),  
magnesium-stearát.

želatina,  
oxid titaničitý (E171).

černý oxid železitý (E172),  
šelak.

### Jak přípravek Zavesca vypadá a co obsahuje balení

Přípravek Zavesca jsou bílé 100 mg tobolky s černě vytištěným nápisem „OGT 918“ na vrchní části a s černě vytištěným nápisem „100“ na spodní části tobolky.

Krabička obsahuje čtyři blistry, každý blister obsahuje 21 tobolek, to je celkem 84 tobolek.

#### **Držitel rozhodnutí o registraci:**

Janssen-Cilag International NV  
Turnhoutseweg 30  
B-2340 Beerse  
Belgie

#### **Výrobce:**

Janssen Pharmaceutica NV  
Turnhoutseweg 30  
B-2340 Beerse  
Belgie

Další informace o tomto přípravku získáte u místního zástupce držitele rozhodnutí o registraci:

#### **België/Belgique/Belgien**

Janssen-Cilag NV  
Tel/Tél: +32 14 64 94 11  
janssen@jacbe.jnj.com

#### **Lietuva**

UAB "JOHNSON & JOHNSON"  
Tel: +370 5 278 68 88  
lt@its.jnj.com

#### **България**

„Джонсън & Джонсън България“ ЕООД  
Тел.: +359 2 489 94 00  
jjsafety@its.jnj.com

#### **Luxembourg/Luxemburg**

Janssen-Cilag NV  
Tél/Tel: +32 14 64 94 11  
janssen@jacbe.jnj.com

#### **Česká republika**

Janssen-Cilag s.r.o.  
Tel: +420 227 012 227

#### **Magyarország**

Janssen-Cilag Kft.  
Tel.: +36 1 884 2858  
janssenhu@its.jnj.com

#### **Danmark**

Janssen-Cilag A/S  
Tlf: +45 4594 8282

#### **Malta**

AM MANGION LTD  
Tel: +356 2397 6000

jacdk@its.jnj.com

#### **Deutschland**

Janssen-Cilag GmbH  
Tel: +49 2137 955 955  
jancil@its.jnj.com

#### **Eesti**

UAB "JOHNSON & JOHNSON" Eesti filiaal  
Tel: +372 617 7410  
ee@its.jnj.com

#### **Ελλάδα**

Janssen-Cilag Φαρμακευτική Α.Ε.Β.Ε.  
Τηλ: +30 210 80 90 000

#### **España**

Janssen-Cilag, S.A.  
Tel: +34 91 722 81 00  
contacto@its.jnj.com

#### **France**

Janssen-Cilag  
Tél: 0 800 25 50 75 / +33 1 55 00 40 03  
medisource@its.jnj.com

#### **Hrvatska**

Johnson & Johnson S.E. d.o.o.  
Tel: +385 1 6610 700  
jjsafety@JNJCR.JNJ.com

#### **Ireland**

Janssen Sciences Ireland UC  
Tel: +353 1 800 709 122  
medinfo@its.jnj.com

#### **Ísland**

Janssen-Cilag AB  
c/o Vistor hf.  
Sími: +354 535 7000  
janssen@vistor.is

#### **Italia**

Janssen-Cilag SpA  
Tel: 800.688.777 / +39 02 2510 1  
janssenita@its.jnj.com

#### **Κύπρος**

Βαρνάβας Χατζηπαναγής Λτδ  
Τηλ: +357 22 207 700

#### **Latvija**

UAB "JOHNSON & JOHNSON" filiāle Latvijā  
Tel: +371 678 93561  
lv@its.jnj.com

#### **Nederland**

Janssen-Cilag B.V.  
Tel: +31 76 711 1111  
janssen@jacnl.jnj.com

#### **Norge**

Janssen-Cilag AS  
Tlf: +47 24 12 65 00  
jacno@its.jnj.com

#### **Österreich**

Janssen-Cilag Pharma GmbH  
Tel: +43 1 610 300

#### **Polska**

Janssen-Cilag Polska Sp. z o.o.  
Tel.: +48 22 237 60 00

#### **Portugal**

Janssen-Cilag Farmacêutica, Lda.  
Tel: +351 214 368 600

#### **România**

Johnson & Johnson România SRL  
Tel: +40 21 207 1800

#### **Slovenija**

Johnson & Johnson d.o.o.  
Tel: +386 1 401 18 00  
Janssen\_safety\_slo@its.jnj.com

#### **Slovenská republika**

Johnson & Johnson, s.r.o.  
Tel: +421 232 408 400

#### **Suomi/Finland**

Janssen-Cilag Oy  
Puh/Tel: +358 207 531 300  
jacfi@its.jnj.com

#### **Sverige**

Janssen-Cilag AB  
Tfn: +46 8 626 50 00  
jacse@its.jnj.com

#### **United Kingdom (Northern Ireland)**

Janssen Sciences Ireland UC  
Tel: +44 1 494 567 444  
medinfo@its.jnj.com

**Tato příbalová informace byla naposledy revidována: 11/2023.**

Podrobné informace o tomto léčivém přípravku jsou k dispozici na webových stránkách Evropské agentury pro léčivé přípravky: <http://www.ema.europa.eu>. Na těchto stránkách naleznete též odkazy na další webové stránky týkající se vzácných onemocnění a jejich léčby.