

עלון לצרכן לפי תקנות הרוקחים (תכשירים) התשמ"ו - 1986
התרופה משווקת על פי מרשם רופא בלבד

קובן®
טבליות מסיסות

החומר הפעיל:
כל טבליה מסיסה מכילה 100 מ"ג סאפרופטרין דיהידרוכלוריד
Sapropterin dihydrochloride 100 mg (השווה ל- 77 מ"ג סאפרופטרין)
חומרים בלתי פעילים - ראה סעיף 6.

- קרא בעיון את העלון עד סופו בטרם תשתמש בתרופה. עלון זה מכיל מידע חשוב עבורך.**
- שמור עלון זה. יתכן שתחזור ותקרא בו.
 - עלון זה מכיל מידע תמציתי על התרופה, אם יש לך שאלות נוספות, פנה לרופא או לרוקח.
 - תרופה זו נרשמה לטיפולך. אל תעביר אותה לאחרים. היא עלולה להזיק להם, גם אם נראה לך כי מצבם הרפואי דומה לשלך.

בעלון זה:

1. למה מיועדת התרופה?
2. לפני השימוש בתרופה
3. כיצד תשתמש בתרופה?
4. תופעות לוואי
5. איך לאחסן את התרופה
6. מידע נוסף

1. למה מיועדת התרופה?

קובן נועד לטיפול במבוגרים ובילדים בכל הגילאים, במקרים של הצטברות רמות גבוהות בדם של חומצה אמינית פנילאלנין, מצב שעלול לגרום לנזק. מצבים אלו קרויים: היפרפנילאלנינאמיה (Hyperphenylalaninaemia (HPA או פנילקטנוריה (Phenylketonuria (PKU. **קובן** מוריד רמות אלו במטופלים אשר מגיבים ל-BH4, ומאפשר הגדלת כמות הפנילאלנין במזונם של מטופלים אלו.

קובן יכול גם לטפל במקרים של מחלה תורשתית שקרויה - חסר ב-BH4 במבוגרים ובילדים בכל הגילאים, בה הגוף אינו יכול לייצר מספיק BH4. בגלל רמות נמוכות של BH4, צריכת הפנילאלנין אינה תקינה, רמתה עולה והצטברות הפנילאלנין גורמת לפגיעה. מתן **קובן** שמחליף את ה-BH4 שהגוף אינו יכול לייצר, מפחית את הפגיעה שנגרמת עקב עודף הפנילאלנין שבדם ומאפשר הגדלת הסבילות לפנילאלנין בתפריט המזון.

קבוצה תרפויטית:

קובן שייך לקבוצת תכשירים שהם חומרי יסוד לחילוף חומרים בגוף.
קובן מכיל מרכיב פעיל שהינו העתק סינטטי של מרכיב טבעי המצוי בגוף הקרוי קופקטור של טטרה-הידרוביופטרין BH4 - Tetrahydrobiopterin.
BH4 נדרש בגוף כדי להפוך את החומצה האמינית פנילאלנין לחומצה אמינית אחרת בשם טירוזין.

2. לפני שימוש בתרופה

X אין להשתמש בקובן

- אם הנך רגיש (אלרגי) לסאפרופטרין או לכל אחד מהמרכיבים הנוספים אשר התרופה מכילה (ראה סעיף 6).

ⓘ אזהרות מיוחדות הנוגעות לשימוש בקובן

לפני השימוש בקובן ספר לרופא אם:

- הנך בן 65 שנים ומעלה
- יש לך בעיות בכליה או בכבד
- הנך חולה. מומלץ להיוועץ ברופא, כי במהלך מחלה רמות פנילאלינין בדם עלולות לעלות
- יש לך נטייה לפרכוסים

במהלך הטיפול **בקובן**, הרופא שלך ימליץ על בדיקות לקביעת רמות פנילאלינין וטירוזין בדם, זאת כדי להתאים לך את המינון הטיפולי **בקובן** או לצורך התאמת תפריט המזון שלך. עליך להתמיד בתפריט המזון כפי שהומלץ לך על ידי הרופא. אין לשנות את התפריט ללא התייעצות עם הרופא.

אפילו אם אתה נוטל **קובן**, אם רמות הפנילאלינין בדם אינן נשלטות כראוי, אתה עלול לפתח בעיות נירולוגיות חמורות. הרופא ימשיך לנטר את רמות הפנילאלינין בדם לעיתים קרובות במהלך הטיפול עם **קובן**, על מנת לוודא שרמות הפנילאלינין אין נמוכות מידי או גבוהות מידי.

שימוש בקובן יחד עם תרופות אחרות

אם אתה לוקח, תיקח או אם לקחת לאחרונה, תרופות אחרות כולל תרופות ללא מרשם ותוספי תזונה, דווח על כך לרופא או לרוקח.

עליך להיוועץ ברופא במיוחד אם הנך נוטל אחת מהתרופות הבאות:

- לבדופה - לטיפול במחלת פרקינסון
- תרופות לטיפול במחלות סרטן (כגון: מתטרקסט)
- תרופות לטיפול בזיהומים חידקיים (כגון: טרימטופרימ trimethoprim)
- תכשירים שגורמים להרחבת כלי דם (כמו: גליצרין טריניטראט glyceryl trinitrate (GTN), איזוסורביד די ניטראט (ISDN) isosorbide dinitrate, סודיום ניטרופרוסיד sodium nitroprusside, מלוסידומין molsidomin, ומינוקסידיל Minoxidil)

הריון והנקה

אם הנך בהריון או הנך מניקה, או חושבת שהנך בהריון או מתכננת להיכנס להריון, התייעצי עם הרופא שלך או עם הרוקח לפני השימוש בתרופה. אם הנך בהריון הרופא שלך יסביר לך כיצד לפקח כראוי על רמות הפנילאלינין. אם רמות אלו אינן מבוקרות באופן הדוק לפני ובזמן כניסתך להריון, זה עלול לגרום נזק לך ולתינוקך. בחירה טיפולית ראשונה הינה השגחה רפואית להתאמת תפריט תזונה המגביל ספיגת פנילאלינין לפני ובמהלך ההריון. הרופא שלך י שקול טיפול **בקובן** במקרה שניהול קפדני של תפריט התזונה אינו מספיק בכדי להוריד את רמות הפנילאלינין בדם.

אם את מניקה אין להשתמש בתרופה זו.

נהיגה ושימוש במכונות

לא צפויה השפעה של **קובן** על יכולת הנהיגה או שימוש במכונות.

מידע חשוב לגבי אחד ממרכיבי התרופה:

תרופה זו מכילה פחות מ- 1 מלימול (23 מ"ג) נתרן לטבליה, לכן היא נחשבת "לחופשית מנתרן".

3. כיצד תשתמש בתרופה?

תמיד יש להשתמש **בקובן** לפי הוראות הרופא. עליך לבדוק עם הרופא או הרוקח אם אינך בטוח. המינון ואופן הטיפול יקבעו על ידי הרופא בלבד. אין לעבור על המנה המומלצת.

מינון

פנילקטוניה PKU

המנה המקובלת כמנה התחלתית במבוגרים וילדים הינה 10 מ"ג לכל ק"ג משקל גוף. יש ליטול את מנת הטבליות/ות המסיסה/ות כמנה אחת עם הארוחה, זאת כדי להגדיל את רמת הספיגה. יש לקחת את המנה מדי יום באותה שעה, עדיף לקחתה בבוקר. יתכן והרופא שלך יתאים לך מנה שבין 5-20 מ"ג לכל ק"ג משקל גוף ליום, בהתאם למצבך.

חסר ב- BH4

המנה המקובלת כמנה התחלתית במבוגרים וילדים הינה 2-5 מ"ג לכל ק"ג משקל גוף. יש ליטול קובן עם הארוחה כדי להגדיל את הספיגה. חלק את המנה הכוללת ל- 2-3 מנות, שנלקחות במהלך היום. יתכן והרופא שלך יתאים לך מנה של עד 20 מ"ג לכל ק"ג משקל גוף ליום, בהתאם למצבך.

הטבלה שלהלן מהווה דוגמה כיצד מחשבים את המנה המתאימה:

משקל גוף (ק"ג)	מספר הטבליות (מנה של קובן 10 מ"ג/ק"ג)	מספר הטבליות (מנה של קובן 20 מ"ג/ק"ג)
10	1	2
20	2	4
30	3	6
40	4	8
50	5	10

אופן השימוש

לחולי PKU, המנה המירבית ליום נלקחת פעם אחת ביום באותו זמן, עדיף בבוקר

לחולים עם חסר ב- BH4, המנה המירבית ליום מחולקת ל 2-3 מנות

שימוש בכל המטופלים

הנח את מספר הטבליות שנרשמו עבורך בכוס מים במפורט מטה וערבב עד להמסה. משך הההמסה של קובן יכול להתארך למספר דקות, במידה והינך רוצה להאיץ את ההמסה, ניתן לרסק את הטבליה. יתכן ותבחין בחלקיקים בתמיסה, אך הם לא משנים את יעילות התרופה. עליך לשתות את תמיסת הקובן ביחד עם הארוחה תוך 15-20 דקות מתחילת הכנתה.

אין לבלוע את הכמוסה לספיחת לחות הנמצאת בבקבוק.

שימוש במטופלים השוקלים מעל 20 ק"ג

יש להמיס את הטבליות/ות בכוס עם 120-240 מ"ל מים ולערבב עד להמסה.

שימוש בילדים השוקלים עד 20 ק"ג

המנה של קובן מבוססת על משקל הגוף, ותשתנה מאחר וילדך גדל. הרופא ינחה אותך בנוגע ל:

- מספר הטבליות של קובן הנדרשות למנה אחת
- כמות המים הנדרשת לערבוב מנה אחת של קובן
- כמות התמיסה אשר תצטרך לתת לילדך על מנת שתיתן לו את המנה שנרשמה עבורו

ילדך צריך לשתות את התמיסה של קובן עם הארוחה, באותה שעה כל יום, עדיף בבוקר. יש לתת את התמיסה לילדך בתוך 15-20 דקות לאחר הכנתה. אם אין באפשרותך לתת את המנה תוך 15-20 דקות לאחר המסת הטבליות, השלך את התרופה לאשפה. תצטרך להכין תמיסה חדשה מכיוון ואין להשתמש בתמיסה לאחר 20 דקות.

הציוד הנדרש על מנת להכין ולתת לילדך מנה של קובן

- מספר הטבליות של קובן הנדרשות למנה אחת
- כוסית מדידה עם סימון שנתות של 20, 40, 60 ו- 80 מ"ל

- כוס
- כפית קטנה או כלי נקי לערבוב
- מזרק למתן דרך הפה עם חלוקת שנתות של 1 מ"ל (מזרק 10 מ"ל למתן נפחים של עד 10 מ"ל או מזרק של 20 מ"ל למתן נפחים של מעל 10 מ"ל)

בקש מהרופא כוסית מדידה להמסת הטבליות ומזרקים של 10 מ"ל או 20 מ"ל למתן דרך הפה אם אין לך ציוד זה.

שלבים בהכנה ולקיחת המנה:

- הנח את מספר הטבליות שנרשם לילדך בכוסית המדידה. מזוג את כמות המים לכוסית המדידה, בהתאם להנחיית הרופא (למשל: הרופא אמר לך להשתמש ב- 20 מ"ל על מנת להמיס טבליה אחת של **קובן**). וודא שכמות הנוזלים מתאימה לכמות שהורה לך הרופא. ערבב עם כפית קטנה או כלי נקי עד להמסת הטבליות.
- אם הרופא אמר לך לתת רק חלק מהתמיסה, שים את קצה המזרק לשימוש דרך הפה בתוך כוסית המדידה. משוך באיטיות את הבוכנה על מנת לשאוב את הכמות בהתאם להנחיית הרופא.
- העבר את התמיסה לכוס על ידי דחיפת הבוכנה באיטיות עד שכל התמיסה במזרק הועברה לכוס לצורך הנטילה (למשל: אם הרופא אמר לך להמיס 2 טבליות של **קובן** ב- 40 מ"ל מים ולתת לילדך 30 מ"ל, עליך להשתמש במזרק לשימוש דרך הפה של 20 מ"ל פעמיים על מנת לשאוב 30 מ"ל (כלומר 20 מ"ל + 10 מ"ל) תמיסת **קובן** ולהעבירה לכוס לצורך הנטילה). השתמש במזרק למתן דרך הפה של 10 מ"ל למתן נפחים של עד 10 מ"ל או במזרק למתן דרך הפה של 20 מ"ל למתן נפחים של מעל 10 מ"ל.
- אם ילדך קטן מכדי לשתות מכוס, אתה יכול לתת את התמיסה של **קובן** באמצעות המזרק למתן דרך הפה. שאב את הנפח שנרשם מהתמיסה המוכנה בכוסית המדידה והנח את קצה המזרק בפה של התינוק. לחץ על הבוכנה באיטיות, כמות קטנה בכל פעם, עד למתן כל התמיסה במזרק.
- השלך שאריות תמיסה. הסר את הבוכנה מהמזרק למתן דרך הפה. שטוף את שני חלקי המזרק ואת כוסית המדידה עם מים חמים והנח לייבוש באוויר. כאשר המזרק למתן דרך הפה יבש, החזר את הבוכנה למזרק. אחסן את המזרק והכוסית לשימוש הבא.

אם נטלת בטעות מינון גבוה יותר

אם נטלת בטעות מינון גבוה יותר עליך להתקשר מיד לרופא שלך או לרוקח. יתכן ותרגיש תופעות לוואי הכוללות כאב ראש וסחרחורת. אם נטלת מנת יתר או אם בטעות בלע ילד מן התרופה, פנה מיד לרופא או לחדר מיון של בית חולים והבא אריזת התרופה איתך.

אם שכחת ליטול את התרופה

אין ליטול מנה כפולה כדי להשלים את המנה שנשכחה. קח את המנה הבאה במועדה.

אם אתה מפסיק את השימוש בקובן

גם אם חל שיפור במצב בריאותך, אין להפסיק את הטיפול ללא התייעצות מקדימה עם הרופא שלך, כיוון שרמות פנילאלנין בדם עלולות לעלות.

אם יש לך שאלות נוספות בנוגע לשימוש בתכשיר, היוועץ ברופא שלך או ברוקח.

כיצד תוכל לסייע להצלחת הטיפול

- יש להתמיד בטיפול כפי שהומלץ על ידי הרופא
- אין ליטול תרופות בחושך! בדוק התוויות והמנה בכל פעם שהנך נוטל תרופה. הרכב משקפיים אם הנך זקוק להם.

4. תופעות לוואי

כמו בכל תרופה, השימוש בקובן עלול לגרום לתופעות לוואי בחלק מהמשתמשים. אל תבהל למקרא רשימת תופעות הלוואי, יתכן ולא תסבול מאף אחת מהן.

יש לפנות לרופא מיד:

דווחו מקרים מעטים של תגובות אלרגיות (כדוגמת פריחה בעור ותגובות חמורות). השכיחות שלהן אינה ידועה.
במידה ומופיעים על עורך אזורים מורמים, אדומים ומגרדים (סרפדת), או שמופיעה נזלת, דופק מהיר או לא סדיר, התנפחות של הלשון והגרונ, התעטשות, צפצופים בזמן נשימה, קשיים רציניים בנשימה או סחרחורת, יתכן ויש לך תגובה אלרגית רצינית לתרופה. במידה ואתה מבחין בסימנים אלו, עליך לפנות לרופא מיד.

תופעות לוואי נוספות:

תופעות שכיחות מאוד (תופעות שמופיעות ביותר ממטופל 1 מתוך 10 מטופלים): כאב ראש ונזלת.
תופעות שכיחות (תופעות שמופיעות עד 1 מתוך 10 מטופלים):
כאב גרון, גודש באף או אף סתום, שיעול, שלשול, הקאות, כאבי בטן, רמות נמוכות מדי של פניאלנין בבדיקות הדם, קלקול קיבה, תחושת חולי (בחילה)

תופעות לוואי לא ידועות (התדירות לא ניתנת להערכה מהנתונים הזמינים): גסטריטיס (דלקת רירית הקיבה), דלקת הוושט (אסופגיטיס – דלקת רירית הוושט)

דיווח על תופעות לוואי

אם אחת מתופעות הלוואי מופיעה, מחמירה או אתה סובל מתופעת לוואי שלא הוזכרה בעלון, עליך להתייעץ עם הרופא שלך, רוקח או האחיות. מומלץ לדווח על תופעות לוואי, כך תוכל לעזור באיסוף מידע נוסף לגבי בטיחות התרופה.

ניתן לדווח על תופעות לוואי למשרד הבריאות באמצעות לחיצה על הקישור "דיווח על תופעות לוואי עקב טיפול תרופתי" שנמצא בדף הבית של אתר משרד הבריאות (www.health.gov.il) המפנה לטופס המקוון לדיווח על תופעות לוואי, או ע"י כניסה לקישור:
<http://forms.gov.il/globaldata/getsequence/getsequence.aspx?formType=AdversEffectMedic@moh.health.gov.il>

5. איך לאחסן את התרופה

מנע הרעלה! תרופה זו וכל תרופה אחרת יש לשמור במקום סגור מחוץ להישג ידם של ילדים ו/או תינוקות. על-ידי כך תמנע הרעלה. אל תגרום להקאה ללא הוראה מפורשת מרופא.

- אין להשתמש בתרופה אחרי תאריך התפוגה (EXP.) המופיע על גבי האריזה. תאריך התפוגה מתייחס ליום האחרון של אותו חודש.
- אחסן בטמפרטורה מתחת ל- 25°C.
- יש לשמור את הבקבוקון/האריזה סגורים היטב על מנת להגן מפני לחות.
- לאחר הפתיחה הראשונה ניתן להשתמש במשך 2 חודשים
- אין להשליך תרופות למערכת הביוב או אשפת הבית. היועצי ברוקח כיצד להשליך תרופה שאינך זקוקה לה יותר. זאת כדי לשמור על איכות הסביבה.

6. מידע נוסף

מה מכיל קובן

נוסף על החומר הפעיל התרופה מכילה גם:

Ascorbic acid
Crospovidone
Dibasic calcium phosphate anhydrous
Mannitol
Sodium stearyl fumarate

כיצד נראה קובן ומה מכילה האריזה

קובן מסופק כטבליות מסיסות. הטבליות המסיסות הינן בצבע לבן (אופוויט) עד צהוב בהיר, על אחד הצדדים מוטבע המספר "177".

האריזות זמינות בבקבוקים עם סוגר בטחון (CHILD RESISTANT) של 30 או 120 טבליות מסיסות. כל בקבוק מכיל כמוסה לספיחת לחות (סיליקה ג'ל). לא כל הגדלים של האריזות משווקים.

יצרן: ביומריין אינטרנשונל בע"מ קורק, אירלנד

בעל הרישום וכתובתו: מדיסון פארמה בע"מ, השילוח 10, ת.ד. 7090 פ"ת

עלון זה נבדק ואושר ע"י משרד הבריאות בתאריך 12/2015 ועודכן בהתאם להוראות משרד הבריאות בתאריך 02/2019

מספר רישום התרופה בפנקס התרופות הממלכתי במשרד הבריאות: 00 33052 23 144.

לשם הפשטות ולהבנת הקריאה, עלון זה נוסח בלשון זכר. על אף זאת, התרופה מיועדת לבני שני המינים.