

**INFORMAÇÃO SOBRE
KUVAN®
SAPROPTERINA COMPRIMIDOS 100MG
TESTE DE RESPOSTA**

NOME DO MEDICO DE REFERÊNCIA:

CONTATO:

NOME DO FARMACEUTICO DE REFERÊNCIA:

CONTATO:

Se tiver alguma dúvida ou questão, não hesite, dirija-se a qualquer elemento da equipa, pois tudo faremos para o esclarecer e ajudar.

Centro de Referência das Doenças Hereditárias do Metabolismo:

crdhm@chlc.min-saude.pt

Farmácia: *hde.farma.farmaceuticos@chlc.min-saude.pt*

Agradecemos a confiança na nossa equipa e contamos com as suas sugestões para garantir respostas mais eficazes.

Gabinete de Cidadão

gabinete.cidadao@chlc.min-saude.pt



<https://biosemilimite.files.wordpress.com/>

Hospital Dona Estefânia

Rua Jacinta Marto

1150-199 Lisboa

Contactos: 21 312 66 00

Farmácia: 21 312 64 49/ 68 05

Elaborado por:

Dr.ª Clara Almeida

Dr.ª Marta Cardão

Área de Farmácia



**Centro de Referência de Doenças Hereditárias
do Metabolismo**

ESTE FOLHETO CONTÉM INFORMAÇÕES SOBRE O MEDICAMENTO KUVAN® - SAPROPTERINA COMPRIMIDOS

O KUVAN® é um medicamento usado para reduzir os níveis sanguíneos de Fenilalanina (FEN) em pessoas com determinado tipo de Fenilcetonúria. O KUVAN® é usado juntamente com uma dieta específica.

KUVAN® não é eficaz em todos os doentes com Fenilcetonúria pelo que é importante fazer primeiro o **Teste de Resposta**.

É muito importante que siga as regras de utilização para que os resultados sejam de confiança.

Deve informar o médico de todos os medicamentos, incluindo os não sujeitos a receita médica, vitaminas, suplementos alimentares, produtos à base de plantas, porque podem prejudicar o tratamento.

Se está grávida ou planeia engravidar, informe o seu médico.

O KUVAN® apresenta-se na forma de comprimido solúvel de cor branca a amarela clara, com a impressão “177” numa das faces.

Este medicamento é fornecido gratuitamente na Farmácia do hospital, com receita médica.

Após a conclusão do **Teste de Resposta**, deve aguardar novas instruções do médico, de acordo com a interpretação dos resultados. No caso de ser definida uma resposta favorável, poderá iniciar tratamento com o KUVAN® após indicação médica.

INSTRUÇÕES DE USO PARA PREENCHIMENTO DO CARTÃO DE REGISTO

Exemplo de cartão para registo da **primeira colheita de sangue dia 0 (véspera)**

Name	
Date of Collection	
CE IVD	PerkinElmer 226 PerkinElmer Health Sciences, Inc. 17 P and N Drive Chesham, UK, 20611 USA
SAN	6280563
103649/ LOT 1001003	ECR REP Wallac Oy, Mustionkatu 6, FI-20750 Turku, Finland 2017-09

- Escreva o nome (primeiro e último) e a data de colheita de sangue em cada cartão.
- Evite tocar de forma desnecessária na zona de colheita.
- Preencha com gota de sangue, no mínimo, **dois círculos**.
- Tenha atenção para que o papel fique bem impregnado de sangue nos dois lados.
- Deixe secar, ao ar, em ambiente protegido (evitar a luz solar directa). Se possível, coloque a secar em cima de papel de alumínio.
- Quando o cartão estiver bem seco (aproximadamente 24 horas), proteja os círculos com um pouco de papel de alumínio.
- Coloque o cartão dentro da bolsa plástica fornecida.
- Cada cartão tem um **autocolante com diferentes cores consoante o dia do teste**.
- **Não coloque** sangue por cima do autocolante!

NÃO TOME MEDICAMENTOS SEM INDICAÇÃO MÉDICA!

A IMPORTÂNCIA DA DIETA

É muito importante realçar o facto de que o **KUVAN® não substitui completamente a dieta!**

Mesmo os doentes que iniciem o tratamento por terem respondido favoravelmente no período de teste, têm de manter um controlo rigoroso da dieta e das picadas de fenilalanina.

PORQUE É NECESSÁRIO ESTABILIZAR A DIETA ANTES DE INICIAR O TESTE?

A resposta ao KUVAN® será avaliada em função do grau de diminuição das concentrações de FEN. Para que este efeito seja demonstrado inequivocamente, será preciso saber com precisão quais os níveis da FEN antes do **Teste de Resposta**.

Também será necessário manter sempre estável a dieta antes e durante todo o teste, sempre de acordo com as indicações dos profissionais de saúde!

Só deste modo é possível garantir que as variações nos níveis de FEN são devidas ao medicamento (KUVAN®) e não devidas à variação no que o doente comeu.

INFORMAÇÃO SOBRE COMO TOMAR O MEDICAMENTO, EFEITOS ADVERSOS E O MODO DE CONSERVAÇÃO

COMO TOMAR O MEDICAMENTO?

No **Teste de Resposta**, o KUVAN® toma-se uma vez por dia, antes do pequeno almoço (em jejum noturno), durante dois dias seguidos.

Os comprimidos devem ser completamente dissolvidos na seguinte quantidade de água: 120 mL para crianças e 240 mL para adultos. Como alternativa, os comprimidos podem ser previamente esmagados e misturados na água, para facilitar a dissolução, e pode-se misturar com sumo de maçã ou laranja. Esta solução deve ser bebida entre 15 a 20 minutos após a sua preparação.

O QUE FAZER QUANDO SE ESQUECE DE UMA TOMA?

Para este **Teste de Resposta** não pode esquecer-se de nenhuma dose. A ausência da toma do KUVAN® ou o não cumprimento da dieta prescrita, podem inviabilizar o teste, impedindo saber se o doente responde ao não ao medicamento.

QUAIS SÃO OS EFEITOS ADVERSOS MAIS FREQUENTES?

O KUVAN® é geralmente bem tolerado mas, como em todos os medicamentos, podem surgir efeitos adversos. Em qualquer caso, não interrompa o tratamento e informe o médico.

COMO CONSERVAR?

Deve conservá-lo à temperatura ambiente (abaixo de 25°C), em lugar fresco e seco.

**MANTENHA OS MEDICAMENTOS FORA DA VISTA
E DO ALCANCE DAS CRIANÇAS!**

INSTRUÇÕES PARA REALIZAÇÃO DE PICADAS PARA DETERMINAÇÃO DE FENILALANINA

A resposta ao KUVAN® será avaliada em função do grau de diminuição dos níveis de FEN. Para que este efeito seja demonstrado sem dúvidas, é preciso saber com precisão quais os níveis da FEN antes e durante o **Teste de Resposta**.





Durante o teste, as picadas para determinação de fenilalanina **têm de ser feitas 3 vezes por dia, durante 3 dias, e 1 vez por dia no quarto dia**, exactamente nos horários indicados, de acordo com esquema fornecido (**total de 10 picadas**).

Tem de efectuar uma colheita às horas indicadas e colocar gotas de sangue nos círculos do cartão do dia e hora correspondente, sendo que **a cada hora/ picada corresponde apenas um único cartão**.

Ser-lhe-á fornecido um conjunto de 10 cartões para registo.

Cada cartão tem um autocolante com diferentes cores consoante o dia do teste.

- Esquema de cores dos cartões:

	Dia 0 (Véspera) Colheita 8h (em jejum) Colheita 16h Colheita 24h
	Dia 1 (1º dia de teste de sobrecarga) Colheita 8h (em jejum) 1ª toma Kuvan Colheita 16h Colheita 24h
	Dia 2 (2º dia de teste de sobrecarga) Colheita 8h (em jejum) 2ª toma Kuvan Colheita 16h Colheita 24h
	Dia 3 (último dia) Colheita 8h (em jejum)

INSTRUÇÕES DE USO PARA RECOLHER A GOTA DE SANGUE

AVISO: AS MÃOS NÃO PODEM TER CREME!

1 – Lavar bem as mãos, desinfetar com álcool e deixar secar; seleccionar o dedo onde pretende fazer a colheita; segurar o dispositivo, rodar um quarto de volta e retirar a tampa de esterilidade.

2 – Segurar o dispositivo entre o dedo indicador, o dedo médio e o polegar.



<https://www.bbraun.com/>

3 — Pressionar o dispositivo contra o local (lateral da ponta do dedo) com firmeza e com o polegar empurrar o botão amarelo de injeção até ao fim.

4 – Massajar suavemente o dedo no sentido da ponta para facilitar a formação da gota de sangue.

5 – Colocar uma gota de sangue nos círculos correspondentes ao cartão com o dia e a hora correspondente.