



---

ОБРАЗОВАТЕЛЬНЫЕ МАТЕРИАЛЫ ДЛЯ ПАЦИЕНТОВ И УХАЖИВАЮЩИХ ЗА НИМИ ЛИЦ

# Nitisinone

Этот документ, предоставленный Lexicomp®, содержит всю необходимую информацию о препарате, включая показания, способ применения, побочные эффекты и случаи, при которых необходимо связаться с вашим поставщиком медицинских услуг.

## Торговые наименования: США

Harliku; Nityr; Orfadin

## Торговые наименования: Канада

MDK-Nitisinone; Orfadin

## Для чего используется этот лекарственный препарат?

- Применяется для лечения наследственной тирозинемии 1-го типа (НТ-1).
- Используется для лечения алкаптонурии (АКУ).

## Что необходимо сообщить врачу ПЕРЕД приемом данного препарата?

- Если у вас аллергия на данный препарат, любые его составляющие, другие препараты, продукты питания или вещества. Сообщите врачу о вашей аллергии и о том, как она проявлялась.

Сочетание этого препарата с некоторыми лекарствами и заболеваниями может быть неблагоприятно.

Расскажите своему врачу и фармацевту о всех лекарственных препаратах,

которые вы принимаете (как рецептурных, так и безрецептурных, натуральных препаратах и витаминах), а также о своих проблемах со здоровьем. Вам необходимо удостовериться, что прием данного препарата безопасен при ваших заболеваниях и в сочетании с другими лекарственными препаратами, которые вы уже принимаете. Не начинайте и не прекращайте прием какого-либо лекарственного препарата, а также не меняйте дозировку без согласования с врачом.

## **Что мне необходимо знать или делать, пока я принимаю данный препарат?**

- Сообщите всем обслуживающим Вас медицинским работникам о том, что Вы принимаете этот препарат. Это врачи, медсестры, фармацевты и стоматологи.
- Выполняйте анализы крови в соответствии с указаниями врача. Проконсультируйтесь с лечащим врачом.
- Выполняйте анализы мочи в соответствии с указаниями врача.
- Проверяйте зрение согласно указаниям врача.
- Придерживайтесь диеты, рекомендованной врачом.
- Сообщите врачу, если вы беременны, планируете забеременеть или кормите грудью. Необходимо будет обсудить преимущества и риски для вас и вашего ребенка.

## **О каких побочных эффектах мне следует немедленно сообщать лечащему врачу?**

**ПРЕДУПРЕЖДЕНИЕ.** В редких случаях у некоторых пациентов прием данного препарата может повлечь серьезные, а иногда и смертельно опасные побочные эффекты. Немедленно свяжитесь с лечащим врачом или обратитесь за медицинской помощью, если у вас присутствуют следующие признаки или симптомы, которые могут быть связаны с серьезными побочными эффектами:

- Признаки аллергической реакции, такие как сыпь, крапивница, зуд, покрасневшая и отечная кожа с волдырями или шелушением, возможно

в сочетании с лихорадкой, свистящее или хрипящее дыхание, стеснение в груди или горле, затрудненное дыхание, глотание или речь, необычная хриплость, отечность в области рта, лица, губ, языка или горла.

- Признаки нарушений со стороны печени, такие как потемнение мочи, утомляемость, отсутствие аппетита, тошнота или боль в животе, посветление кала, рвота, пожелтение кожи или глаз.
- Изменения зрения, боль в глазах или сильное раздражение глаз.
- Яркий свет вызывает раздражение глаз.
- Чувство спутанности сознания, неспособность сосредоточиться или изменения в поведении.
- Покраснение, раздражение, болезненность и огрубление кожи ладоней или подошв.
- Применение данного лекарственного препарата сопровождалось понижением уровня лейкоцитов. Это может привести к повышению риска развития инфекции. Немедленно обратитесь к врачу при наличии симптомов инфекции, таких как высокая температура, озноб или боль в горле.
- На фоне применения данного препарата в редких случаях отмечались пониженные уровни тромбоцитов. Это может стать причиной повышенного риска кровотечения. При появлении необъяснимых кровоподтеков или кровотечения немедленно обратитесь к своему врачу.

## **Каковы некоторые другие побочные эффекты данного лекарственного препарата?**

Любое лекарство может иметь побочные эффекты. Однако у многих людей побочные эффекты либо незначительные, либо вообще отсутствуют. Свяжитесь с лечащим врачом или обратитесь за медицинской помощью, если эти или любые другие побочные эффекты вас беспокоят или не проходят:

### **Жидкость (сuspensia):**

- Головная боль.
- Тошнота.
- Диарея.

Данный список возможных побочных эффектов не является исчерпывающим. Если у вас возникли вопросы касательно побочных эффектов, свяжитесь со своим врачом. Проконсультируйтесь с врачом относительно побочных эффектов.

Вы можете сообщить о развитии побочных эффектов в национальное управление здравоохранения.

Вы можете сообщить о побочных эффектах в FDA по номеру 1-800-332-1088. Вы также можете сообщить о побочных эффектах на сайте <https://www.fda.gov/medwatch>.

## **Как лучше всего принимать этот лекарственный препарат?**

Применяйте данный препарат в соответствии с предписаниями врача. Прочтайте всю предоставленную Вам информацию. Строго следуйте всем инструкциям.

### **Капсулы:**

- Принимайте это лекарство на пустой желудок. Принимайте за 1 час до еды и через 2 часа после еды.
- Продолжайте принимать этот лекарственный препарат в соответствии с указаниями Вашего врача или другого медицинского работника, даже если у Вас хорошее самочувствие.
- Капсулы можно открыть и смешать их содержимое с небольшим количеством воды, молочной смеси или яблочного пюре.
- При приеме в смешанном виде сразу проглотите смесь. Не храните для дальнейшего использования.

### **Таблетки:**

- Принимайте этот препарат вместе с пищей или независимо от приема пищи.
- Продолжайте принимать этот лекарственный препарат в соответствии с указаниями Вашего врача или другого медицинского работника, даже если у Вас хорошее самочувствие.
- Если вы не можете проглотить таблетку целиком, таблетки некоторых производителей можно растворять в воде, используя оральный шприц; вода должна быть комнатной температуры. Если вы можете глотать мягкую пищу, таблетки можно измельчить и смешать с яблочным пюре. Не смешивайте таблетки с другими жидкостями или продуктами. При смешивании следуйте указаниям лечащего врача или инструкции по применению препарата. Проверьте, можно ли растворять в воде таблетки того бренда, который вы используете.
- Перед смешиванием вымойте руки.
- При растворении в воде препарат следует принять в течение 24 часов после добавления воды к таблеткам. При смешивании с яблочным пюре препарат следует принять в течение 2 часов после смешивания. Не храните препарат для дальнейшего применения.

## Жидкость (сусpenзия):

- Если адаптер не был размещен во флаконе, когда Вы его получили, следуйте предоставленным Вам рекомендациям по подготовке флакона или прочитайте листок-вкладыш в упаковке.
- Принимайте этот препарат вместе с пищей или независимо от приема пищи.
- Хорошо встряхивайте лекарственный препарат в течение как минимум 5 секунд перед каждым применением. Перед приемом лекарственного препарата убедитесь, что все частицы растворились.
- Следует отмерять дозы жидкого препарата с осторожностью. Используйте дозатор, продающийся вместе с лекарством. Если дозатор не предусмотрен в упаковке, попросите у фармацевта средство для дозирования этого препарата.

- Продолжайте принимать этот лекарственный препарат в соответствии с указаниями Вашего врача или другого медицинского работника, даже если у Вас хорошее самочувствие.

## **Что делать в случае пропуска приема дозы лекарственного препарата?**

### **Таблетки:**

- Пропустите забытую дозу и вернитесь к своему обычному графику.
- Не следует принимать одновременно 2 дозы или дополнительную дозу.

### **Все прочие лекарственные формы:**

- Примите пропущенную дозу как только сможете.
- Если пришло время принять следующую дозу, не принимайте пропущенную дозу и затем вернитесь к обычному графику приема препарата.
- Не следует принимать одновременно 2 дозы или дополнительную дозу.

## **Как мне хранить и (или) выбросить этот лекарственный препарат?**

### **Капсулы:**

- Лекарственные препараты некоторых марок необходимо хранить в холодильнике. Не замораживайте. При необходимости лекарственный препарат можно хранить при комнатной температуре не выше 25 °C (77 °F) максимум 45 дней. Если лекарственный препарат хранился при комнатной температуре и не использовался в течение 45 дней, его следует выбросить.
- Лекарственные препараты некоторых марок следует хранить при комнатной температуре в сухом месте. Не храните в ванной.
- Необходимо выяснить правила хранения лекарственного препарата данной марки. Если у вас есть вопросы, проконсультируйтесь с фармацевтом.

## Таблетки:

- Хранить таблетки в оригинальной упаковке при комнатной температуре. Колпачок должен быть плотно закрыт.
- Предохраняйте от света.
- Хранить в сухом месте. Не хранить в ванной.
- Если вы смешали данный препарат с водой или яблочным пюре, храните его при комнатной температуре в защищенном от солнечного света месте.

## Жидкость (сuspензия):

- Если адаптер не был размещен во флаконе, когда Вы его получили, храните в холодильнике, пока Вам не понадобится подготовить флакон.
- Не замораживайте.
- После размещения адаптера на флаконе храните при комнатной температуре не выше 25 °C (77 °F).
- Утилизируйте любую неиспользованную часть через 60 дней после того, как адаптер был размещен во флаконе. Вам или Вашему фармацевту будет нужно написать на этикетке флакона дату утилизации.

## Все формы выпуска:

- Храните все лекарственные препараты в безопасном месте. Храните все лекарственные препараты в месте, недоступном для детей и домашних животных.
- Утилизируйте неиспользованные лекарственные препараты или препараты с истекшим сроком годности. Не выливайте в туалет или канализацию без соответствующих указаний. Если у вас есть вопросы относительно утилизации лекарственных препаратов, проконсультируйтесь с фармацевтом. В вашем регионе могут действовать программы утилизации лекарственных препаратов.

# Общие сведения о лекарственных препаратах

- Если состояние вашего здоровья не улучшается или даже ухудшается, обратитесь к врачу.
- Не следует давать кому-либо свое лекарство и принимать чужие лекарства.
- К некоторым лекарственным препаратам могут прилагаться другие информационные листки для пациента. Если у Вас есть вопросы, касающиеся данного лекарственного препарата, проконсультируйтесь с врачом, медсестрой, фармацевтом или другим работником здравоохранения.
- К некоторым лекарственным препаратам могут прилагаться другие информационные листки для пациента. Уточните у фармацевта. Если у Вас есть вопросы, касающиеся данного лекарственного препарата, проконсультируйтесь с врачом, медсестрой, фармацевтом или другим работником здравоохранения.
- Если вы считаете, что произошла передозировка препарата, немедленно позвоните в токсикологический центр или обратитесь за медицинской помощью. Будьте готовы сообщить или показать, какой препарат вы приняли, в каком количестве и когда это произошло.

## Использование информации потребителем и ограничение ответственности

Эта обобщенная информация включает краткие сведения о диагнозе, лечении и/или лекарственном препарате. Она не является всеобъемлющим источником данных и должна использоваться в качестве инструмента, помогающего пользователю понять и (или) оценить потенциальные варианты диагностики и лечения. Она НЕ включает в себя всю информацию о состояниях, методах лечения, лекарствах, побочных эффектах или рисках, которые могут относиться к конкретному пациенту. Она не должна считаться медицинской консультацией или заменой медицинской консультации, диагностики или лечения, предоставляемых врачом на основе врачебного обследования и оценки конкретных и уникальных обстоятельств пациента. Пациенты должны

проконсультироваться с врачом для получения полной информации о своем здоровье, медицинских вопросах и вариантах лечения, включая любые риски или преимущества в отношении использования лекарств. Данная информация не является гарантией того, что вид лечения или лекарственный препарат безопасен, эффективен или одобрен для лечения конкретных пациентов. Предприятие UpToDate, Inc. и его дочерние предприятия отказываются от любых гарантий или обязательств, связанных с этой информацией или ее использованием. Использование этой информации регулируется Условиями использования, представленными на веб-странице <https://www.wolterskluwer.com/en/know/clinical-effectiveness-terms>.

## Дата последнего пересмотра

2025-06-25

## Авторское право

© UpToDate, Inc. и ее аффилированные компании и/или лицензиары, 2025. Все права защищены.

If you have questions or concerns, contact your healthcare provider. A member of your care team will answer Monday through Friday from 9 a.m. to 5 p.m. Outside those hours, you can leave a message or talk with another MSK provider. There is always a doctor or nurse on call. If you're not sure how to reach your healthcare provider, call 212-639-2000.

Дополнительную информацию см. в нашей виртуальной библиотеке на сайте [www.mskcc.org/pe](http://www.mskcc.org/pe).

Nitisinone - Last updated on December 12, 2022

Все права защищены и принадлежат Memorial Sloan Kettering Cancer Center