

ОБРАЗОВАТЕЛЬНЫЕ МАТЕРИАЛЫ ДЛЯ ПАЦИЕНТОВ И УХАЖИВАЮЩИХ ЗА НИМИ ЛИЦ

Nitisinone

Этот документ, предоставленный UpToDate® Lexidrug™, 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).
- Если Ваш ребенок получал данный лекарственный препарат по какой-либо другой причине, узнайте у врача о преимуществах и рисках. Проконсультируйтесь с врачом при возникновении вопросов или опасений по поводу применения данного препарата Вашим ребенком.

Что необходимо сообщить врачу, ПРЕЖДЕ ЧЕМ мой ребенок примет данный лекарственный препарат?

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

Сочетание этого препарата с некоторыми лекарствами и заболеваниями

может быть неблагоприятно.

Проконсультируйтесь с врачом или фармацевтом относительно всех лекарственных препаратов, которые принимает ваш ребенок (как рецептурных, так и приобретаемых без рецепта, натуральных препаратах и витаминах), а также о проблемах с его здоровьем. Вам необходимо удостовериться, что прием данного препарата безопасен при заболеваниях вашего ребенка и в сочетании с другими лекарственными препаратами, которые он уже принимает. Не следует начинать, прекращать прием или изменять дозировку какого-либо лекарственного препарата, который принимает ваш ребенок, без согласования с врачом.

Что мне необходимо знать или делать, пока мой ребенок принимает данный препарат?

- Сообщите всем медицинским работникам, обеспечивающим медицинское обслуживание Вашего ребенка, о том, что Ваш ребенок принимает этот лекарственный препарат. Это врачи, медсестры, фармацевты и стоматологи Вашего ребенка.
- Часто сдавайте анализ крови вашего ребенка. Проконсультируйтесь с врачом вашего ребенка.
- Выполняйте анализы мочи ребенка в соответствии с указаниями врача.
- Проверяйте зрение ребенка согласно указаниям врача.
- Следите за тем, чтобы ребенок придерживался диеты в соответствии с указаниями врача.

Если Ваша дочь беременна или кормит ребенка грудью:

- Проконсультируйтесь с врачом, если ваша дочь беременна, забеременела или кормит ребенка грудью. Необходимо будет обсудить преимущества и риски для вашей дочери и ее ребенка.

О каких побочных эффектах мне следует немедленно сообщать лечащему врачу моего ребенка?

ПРЕДУПРЕЖДЕНИЕ/ПРЕДОСТЕРЕЖЕНИЕ: Хотя и в редких случаях, но у

некоторых пациентов прием данного лекарственного препарата может вызывать очень серьезные, а иногда и смертельно опасные побочные эффекты. Немедленно свяжитесь с врачом Вашего ребенка или обратитесь за медицинской помощью, если у Вашего ребенка имеется любой из перечисленных ниже признаков или симптомов, которые могут быть связаны с очень тяжелым побочным эффектом:

- 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 огрубение 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 появлении у ребенка 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 любых необъяснимых кровоподтеков или кровотечения у Вашего ребенка немедленно обратитесь к его врачу.

Каковы некоторые другие побочные эффекты данного лекарственного препарата?

Любой лекарственный препарат может иметь побочные эффекты. Однако у многих людей побочные эффекты либо незначительные, либо вообще отсутствуют. Свяжитесь с врачом Вашего ребенка или обратитесь за медицинской помощью, если любой из этих или других побочных эффектов беспокоит Вашего ребенка, или если он не проходит:

Жидкость (суспензия):

- Головная боль.
- Тошнота.
- Диарея.

Данный список возможных побочных эффектов не является исчерпывающим. Если у Вас возникли вопросы касательно побочных эффектов, обратитесь к врачу Вашего ребенка. Проконсультируйтесь с врачом Вашего ребенка относительно побочных эффектов.

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

Как лучше всего давать этот лекарственный препарат?

Давайте данный препарат Вашему ребенку в соответствии с предписаниями врача. Прочитайте всю предоставленную Вам информацию. Строго следуйте всем инструкциям.

Капсулы:

- Препарат необходимо принимать натощак. Давайте его не менее чем за 1 час до или через 2 часа после еды.
- Продолжайте давать этот лекарственный препарат в соответствии с указаниями врача Вашего ребенка или другого медицинского работника, даже если у Вашего ребенка хорошее самочувствие.
- Капсулы можно открыть и смешать их содержимое с небольшим

количеством воды, молочной смеси или яблочного пюре.

- При приеме в виде смеси дайте ребенку проглотить лекарственный препарат сразу же. Не храните для дальнейшего использования.

Таблетки:

- Давайте данный лекарственный препарат независимо от приема пищи.
- Продолжайте давать этот лекарственный препарат в соответствии с указаниями врача Вашего ребенка или другого медицинского работника, даже если у Вашего ребенка хорошее самочувствие.
- Если ваш ребенок не может проглотить данный лекарственный препарат целиком, растворите его в оральном шприце с водой комнатной температуры. Если ваш ребенок в состоянии есть мягкую пищу, то таблетки можно размельчить и смешать с яблочным пюре. Не смешивайте с другими жидкостями или пищевыми продуктами. Придерживайтесь указаний врача по смешиванию препарата с продуктами питания или следуйте инструкциям внутри упаковки.
- Перед смешиванием вымойте руки.
- При растворении в воде препарат следует дать в течение 24 часов после добавления воды к таблеткам. При смешивании с яблочным пюре препарат следует дать в течение 2 часов после смешивания. Не храните препарат для дальнейшего применения.

Жидкость (суспензия):

- Если адаптер не был размещен во флаконе, когда Вы его получили, следуйте предоставленным Вам рекомендациям по подготовке флакона или прочитайте листок-вкладыш в упаковке.
- Давайте данный лекарственный препарат независимо от приема пищи.
- Хорошо встряхивайте лекарственный препарат в течение как минимум 5 секунд перед каждым применением. Прежде чем давать лекарственный препарат, 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 давать этот лекарственный препарат в соответствии с указаниями врача Вашего ребенка или другого медицинского работника, даже если у Вашего ребенка хорошее самочувствие.

Что делать, если мой ребенок пропустит прием дозы лекарственного препарата?

Таблетки:

- Вашему ребенку не следует принимать пропущенную дозу, дайте ему/ей следующую дозу вовремя.
- Не следует давать двойную дозу одновременно или дополнительные дозы.

Все прочие лекарственные формы:

- Дайте пропущенную дозу как можно скорее.
- Если Вашему ребенку пришло время принять следующую дозу, не принимайте пропущенную дозу и затем вернитесь к обычному графику приема препарата ребенком.
- Не следует давать двойную дозу одновременно или дополнительные дозы.

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 (суспензия):

- 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 симптомы или нарушения состояния здоровья Вашего ребенка не уменьшаются, или отмечается ухудшение, обратитесь к врачу Вашего ребенка.
- Не делитесь лекарством вашего ребенка с другими и не давайте чье-либо лекарство вашему ребенку.
- К некоторым лекарственным препаратам могут прилагаться другие информационные листки для пациента. Если у Вас есть вопросы, касающиеся данного лекарственного препарата, проконсультируйтесь с врачом Вашего ребенка, 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, 2026. Все права защищены.

Если у вас есть вопросы или опасения, позвоните своему медицинскому сотруднику. Специалист вашей лечащей команды ответит на звонок с понедельника по пятницу с 9:00 до 17:00 В другое время вы можете оставить сообщение или поговорить с другим врачом центра MSK. Вы всегда можете связаться с дежурным врачом или медсестрой/медбратом. Если вы не знаете, как связаться со своим медицинским сотрудником, позвоните по номеру 212-639-2000.

Дополнительную информацию см. в нашей виртуальной библиотеке на сайте www.mskcc.org/pe.

Nitisinone - Last updated on December 12, 2022

Все права защищены и принадлежат Memorial Sloan Kettering Cancer Center

Дата последнего обновления

Декабрь 12, 2022

Learn about our [Health Information Policy](#).



Memorial Sloan Kettering
Cancer Center