

Indlægsseddel: Information til patienten

RAVICTI 1,1 g/ml oral væske glycerolphenylbutyrat

Læs denne indlægsseddel grundigt, inden du begynder at tage dette lægemiddel, da den indeholder vigtige oplysninger.

- Gem indlægssedlen. Du kan få brug for at læse den igen.
- Spørg lægen eller apotekspersonalet, hvis der er mere, du vil vide.
- Lægen har ordineret dette lægemiddel til dig personligt. Lad derfor være med at give medicinen til andre. Det kan være skadeligt for andre, selvom de har de samme symptomer, som du har.
- Kontakt lægen eller apotekspersonalet, hvis du får bivirkninger, herunder bivirkninger, som ikke er nævnt i denne indlægsseddel. Se punkt 4.

Oversigt over indlægssedlen

1. Virkning og anvendelse
2. Det skal du vide, før du begynder at tage RAVICTI
3. Sådan skal du tage RAVICTI
4. Bivirkninger
5. Opbevaring
6. Pakningsstørrelser og yderligere oplysninger

1. Virkning og anvendelse

RAVICTI indeholder det aktive stof glycerolphenylbutyrat, som bruges til at behandle seks kendte fejl i urinstofcyklussen (UCD'er) hos voksne og børn. UCD'erne inkluderer defekter i visse leverenzymers såsom carbamoylfosfat-syntetase I (CPS), ornithintranscarbamylase (OTC), argininoravsyre-syntetase (ASS), argininoravsyrelyase (ASL), arginase I (ARG), og ornithin-translokase-mangel hyperammoniaemi-hyperornithinaemi homocitrullinuri-syndrom (HHH).

RAVICTI skal kombineres med en proteinbegrænset diæt og i visse tilfælde med tilskud såsom essentielle aminosyrer (aganin, citrullin, proteinfrie kalorietilskud).

Om urinstofcyklus-defekter

- Ved urinstofcyklus-defekter kan kroppen ikke fjerne kvælstof fra de proteiner, vi spiser.
- Normalt omdanner kroppen overskydende kvælstof i proteiner til et affaldsstof kaldet "ammoniak." Leveren fjerner derefter denne ammoniak fra kroppen gennem en cyklus, som kaldes "urinstofcyklussen".
- Ved urinstofcyklus-defekter er kroppen ikke i stand til at producere nok leverenzymers til at fjerne det ekstra kvælstof.
- Det betyder, at ammoniak ophobes i kroppen. Hvis ikke ammoniak fjernes fra kroppen, kan det være skadeligt for hjernen og medføre et lavere bevidsthedsniveau eller koma.
- Urinstofcyklus-defekter er sjældne.

Sådan virker RAVICTI

RAVICTI hjælper kroppen med at udskille restkvælstof. Det reducerer mængden af ammoniak i kroppen.

2. Det skal du vide, før du begynder at tage RAVICTI

Tag ikke RAVICTI

- hvis du er allergisk over for glycerolphenylbutyrat

- hvis du har akut hyperammoniæmi (høje niveauer af ammoniak i blodet), da dette kræver hurtigere indgriben (se afsnittet ”Advarsler og forsigtighedsregler”).

Spørg lægen eller apotekspersonalet, før du tager RAVICTI, hvis du er i tvivl, om ovenstående gælder for dig.

Advarsler og forsigtighedsregler

Kontakt lægen eller apotekspersonalet, før du tager RAVICTI:

- hvis du har problemer med dine nyrer eller lever – dette skyldes, at RAVICTI udskilles af kroppen gennem nyrerne og leveren
- hvis du har problemer med bugspytkirtlen, maven eller tarmene, da disse organer er ansvarlige for absorption af RAVICTI.

Hvis noget af ovenstående gælder for dig (eller hvis du er i tvivl), skal du spørge lægen eller apotekspersonalet, før du tager RAVICTI.

I visse tilfælde, såsom ved infektion eller efter en operation, kan mængden af ammoniak stige på trods af behandling med denne medicin og være skadelig for hjernen (hyperammoniæmisk encefalopati).

I andre tilfælde kan mængden af ammoniak i blodet stige hurtigt. I disse tilfælde vil RAVICTI ikke hindre, at niveauet af ammoniak i blodet bliver alvorligt forhøjet.

Høje niveauer af ammoniak forårsager kvalme, opkastning eller forvirring.

Kontakt lægen eller tag straks på hospitalet, hvis du bemærker nogen af disse tegn.

Der skal tages laboratorieprøver, så lægen kan fastsætte og opretholde den rette dosis for dig.

Brug af anden medicin sammen med RAVICTI

Fortæl altid lægen eller apotekspersonalet, hvis du tager anden medicin, for nylig har taget anden medicin eller planlægger at tage anden medicin.

Fortæl især lægen eller apotekspersonalet, hvis du tager nogle af de følgende lægemidler, som kan være mindre effektive, når de bruges samtidig med RAVICTI. Hvis du tager disse lægemidler, skal du muligvis have taget regelmæssige blodprøver:

- midazolam og barbiturater – anvendes til bedøvelse, søvnbesvær eller epilepsi
- præventionsmidler

Fortæl desuden lægen, hvis du tager nogle af følgende lægemidler, da de kan øge mængden af ammoniak i kroppen eller ændre, hvordan RAVICTI virker:

- kortikosteroider – anvendes til behandling af inflammation (betændelseslignende tilstande) i kroppen
- valproat – et lægemiddel til behandling af epilepsi
- haloperidol – anvendes til at behandle visse psykiske forstyrrelser
- probenecid – anvendes til at behandle høje niveauer af urinsyre i blodet, som kan forårsage urinsyre-gigt (hyperurikæmi)
- lipase-hæmmere (såsom orlistat) – anvendes til at behandle fedme
- pancreaslipase til substitutionsterapi

Hvis noget af ovenstående gælder for dig (eller hvis du er i tvivl), skal du spørge lægen, før du tager RAVICTI.

Graviditet, kontraception og amning

- Hvis du er gravid, skal du fortælle lægen det, inden du begynder at tage RAVICTI. Hvis du bliver gravid, mens du tager RAVICTI, skal du tale med din læge. RAVICTI må ikke anvendes under graviditet, da en risiko for dit ufødte barn ikke kan udelukkes.

- Hvis du er kvinde og kan blive gravid, skal du bruge en effektiv præventionsmetode under behandling med RAVICTI. Tal med din læge om, hvilken præventionsmetode er bedst for dig.
- Du bør drøfte det med lægen, før du begynder at amme, mens du tager RAVICTI. Det skal besluttes, om du skal amme eller stoppe med at amme, idet der tages højde for behandlingsfordelen for dig i forhold til fordelene ved amning for barnet. Det skyldes, at RAVICTI muligvis udskilles i mælken, og en risiko for den nyfødte/spædbarnet kan ikke udelukkes.

Trafik- og arbejdssikkerhed

RAVICTI kan i væsentlig grad påvirke din evne til at føre motorkøretøj og betjene maskiner. Det er muligt, at du vil føle dig svimmel eller få hovedpine, når du tager RAVICTI. Undlad at føre motorkøretøj og betjene maskiner, hvis du har disse bivirkninger.

3. Sådan skal du tage RAVICTI

Tag altid lægemidlet nøjagtigt efter lægens anvisning. Er du i tvivl, så spørg lægen eller apotekspersonalet.

Du skal følge en særlig proteinfattig kostplan under behandling med RAVICTI.

- Kostplanen bliver lagt af din læge og diætist.
- Du skal følge kostplanen nøje.
- Du får måske behov for at tage tilskud af aminosyrer.
- Du skal have behandling og følge en kostplan gennem resten af livet, medmindre du får en vellykket levertransplantation.

Så meget RAVICTI skal du tage

Din læge vil fortælle dig, hvor meget RAVICTI du skal tage hver dag.

- Din daglige dosis vil afhænge af din størrelse og vægt, mængden af protein i din kost, og i hvilken grad defekten i din urinstofcyklus påvirker dig.
- Din læge vil muligvis give dig en lavere dosis, hvis du har nyre- eller leverproblemer.
- Du vil regelmæssigt få taget blodprøver, så lægen kan fastlægge den korrekte dosis for dig.
- Din læge vil muligvis instruere dig i at tage RAVICTI mere end 3 gange om dagen. For små børn kan dette være 4 til 6 gange om dagen. Der skal være mindst 3 timer mellem hver dosis.

Sådan skal du tage RAVICTI

Din læge vil fortælle dig, hvordan du skal tage RAVICTI oral væske. Den kan tages på flere måder:

- oralt (gennem munden)
- gennem en sonde i maven kaldet en gastrostomisonde
- gennem en sonde i næsen, som går gennem næsen til mavesækken – kaldet en nasogastrisk sonde

Tag RAVICTI oralt, medmindre lægen anviser noget andet.

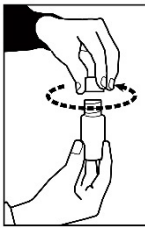
RAVICTI og måltider

Tag RAVICTI med eller lige efter et måltid. Små børn skal have lægemidlet, mens de får mad eller lige efter.

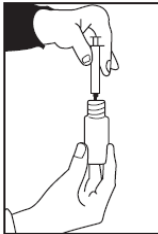
Afmåling af dosen

- Brug en oral sprøjte til at afmåle dosen.
- Du skal bruge RAVICTI-flasken sammen med en oral sprøjte for at administrere den rigtige mængde RAVICTI.

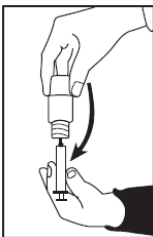
1. Åbn flasken med RAVICTI ved at trykke hættten ned og dreje den til venstre.



2. Anbring spidsen af den orale sprøjte i den indbyggede sprøjteindsats i flasken.

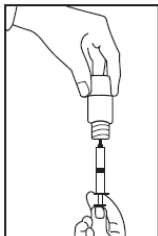


3. Vend flasken på hovedet med den orale sprøjte siddende i.

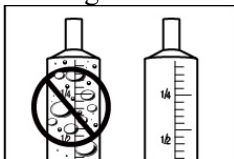


4. Fyld sprøjten ved at trække stemplet tilbage, indtil sprøjten er fyldt med den mængde RAVICTI, som din læge har sagt, at du skal tage.

- Bemærk: Brug en oral sprøjte af en størrelse, der er så tæt som muligt på (men ikke mindre end) den anbefalede dosis (hvis dosis f.eks. er 0,8 ml, skal du bruge en 1 ml oral sprøjte).



5. Slå let på sprøjten for at fjerne luftbobler og vær sikker på, at du har fyldt den med den rigtige mængde væske.

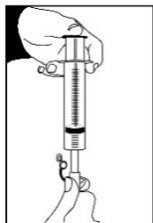


6. Synk væsken fra den orale sprøjte eller fastgør sprøjten til en gastrostomisonde eller nasogastrisk sonde.

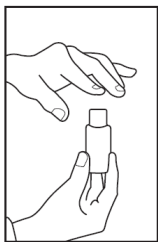


7. **Vigtigt:** Bland ikke RAVICTI med større mængder væske, såsom vand eller juice, da RAVICTI er tungere end de fleste væsker. Hvis RAVICTI blandes med større væskemængder, kan det medføre, at du ikke får hele dosen.
8. RAVICTI kan blandes med en lille smule blød mad, såsom ketchup, ernæringspræparat, æblemos eller græskarmos.

9. Hvis den orale sprøjte ikke kan indeholde hele din ordinerede dosis, skal du gentage disse trin for at få den fulde dosis. Brug én oral sprøjte til alle doserne samme dag.
10. Efter du har taget din fulde dosis, skal du drikke vand for at sikre, at der ikke er medicin tilbage i munden, eller du skal skylle sonden med 10 ml vand ved brug af en ny sprøjte. For at undgå at der kommer vand i lægemidlet, skal sprøjten der bruges til at gennemskylle gastrostomisonden eller den nasogastriske sonde ikke bruges til afmåling af doser af RAVICTI.



11. Luk flasken ved at skrue hættten på.



12. **Vigtigt:** Skyl ikke den orale sprøjte mellem de daglige doser, da vand forårsager nedbrydning af RAVICTI. Hvis RAVICTI kommer i kontakt med vand vil væsken blive uklar. Opbevar flasken og sprøjten på et rent, tørt sted mellem doserne.
13. Kassér den orale sprøjte efter dagens sidste dosis. Genbrug ikke den orale sprøjte til afmåling af doser af RAVICTI på en anden dag.
14. De resterende ubrugte sprøjter bør gemmes, så de kan bruges med en anden flaske. De enkelte flasker skal kasseres efter 14 dage.

Hvis du har taget for meget RAVICTI

Tal med en læge, hvis du har taget for meget RAVICTI.

Hvis du bemærker nogle af de følgende tegn, skal du tale med en læge eller straks tage på hospitalet, da de kan være tegn på en overdosis eller et højt ammoniakniveau:

- døsighed, træthed, uklarhed eller undertiden forvirring
- hovedpine
- smagsforandringer
- problemer med hørelsen
- desorientering
- dårligere til at huske ting
- forværring af eksisterende neurologisk tilstand

Hvis du har glemt at tage RAVICTI

Hvis du har glemt at tage en dosis, skal du tage den glemte dosis, så snart du husker det.

For voksne gælder, at hvis den næste dosis er om mindre end 2 timer, skal du springe den over og tage den næste dosis som normalt.

For børn gælder, at hvis den næste dosis er om mindre end 30 minutter, skal den springes over og den næste dosis gives som normalt.

- Du må ikke tage en dobbeltdosis som erstatning for den glemte dosis.

Spørg lægen eller apotekspersonalet, hvis der er noget, du er i tvivl om.

Hvis du holder op med at tage RAVICTI

Du skal tage lægemidlet og følge en særlig proteinfattig kostplan resten af livet. Du må ikke holde op med at tage RAVICTI uden at tale med din læge.

4. Bivirkninger

Dette lægemiddel kan som alle andre lægemidler give bivirkninger, men ikke alle får bivirkninger. Fortæl lægen eller apotekspersonalet, hvis du oplever bivirkninger. Følgende bivirkninger kan forekomme med dette lægemiddel:

Almindelig: kan påvirke op til 1 ud af 10 personer

- oppustethed eller mavesmerter, forstoppelse, diarré, halsbrand, luft i maven, opkastning, kvalme, smerter i munden, opkastningsfornemmelser
- hævede hænder eller fødder, træthed
- svimmelhed, hovedpine eller ufrivillige, rystende bevægelser
- appetitløshed eller øget appetit
- madlede over for visse fødevarer
- blødning mellem menstruationer
- acne, unormal lugt fra huden
- tests, der viser forhøjet niveau af leverenzym, forstyrrelser i blodets saltbalance, lavt niveau af en bestemt slags hvide blodlegemer (lymfocytter) eller lavt niveau af D-vitamin

Ikke almindelig: kan påvirke op til 1 ud af 100 personer

- mundtørhed
- bøvsen, mavesmerter eller -ubehag, ændringer i afføringen såsom olieret afføring, afføringstrang, smerter ved afføring, betændelsestilstand i mund og læber
- sultfornemmelse
- forhøjet temperatur
- hedeure
- galdeblæresmerter
- blæresmerter
- rygsmerter, hævede led, muskelsammentrækninger, smerter i arme eller ben, hælspore
- virusinfektion i tarmene
- stikkende og prikkende fornemmelse, udpræget rastløshed, søvnløshed, døsighed, talebesvær, forvirret eller deprimeret tilstand, smagsændringer
- menstruationer stopper eller er uregelmæssige
- stemmeforstyrrelser, næseblod, tilstoppet næse, øm hals eller ondt i halsen
- hårtab, svedtendens, kløende udslæt
- uregelmæssige hjerteslag (puls)
- nedsat funktion af skjoldbruskkirtlen
- vægttab eller -stigning
- tests viser højere eller lavere kalium i blodet
- tests viser højere niveauer af triglycerider, *low density* lipoprotein eller hvide blodlegemer i blodet
- tests viser unormalt EKG ("elektrokardiogram")
- tests viser længere protrombintid
- tests viser lavt albumin i blodet

Bivirkninger hos børn under 2 måneder

Følgende bivirkninger er blevet observeret i et klinisk studie, der omfattede 16 patienter under 2 måneder:

- diarré, forstoppelse, luft i maven, tilbageløb af maveindhold, dårlig sultekraft
- udslæt
- nedsat antal røde blodlegemer
- øget antal blodplader (kan forårsage blodpropper)
- forhøjede leverenzym
- nedsatte niveauer af aminosyrer

Bivirkninger hos børn fra 2 måneder til under 2 år

- diarré, forstoppelse
- eksem, negleriller, udslæt

Indberetning af bivirkninger

Hvis du oplever bivirkninger, bør du tale med din læge eller apotekspersonalet. Dette gælder også mulige bivirkninger, som ikke er medtaget i denne indlægsseddel. Du eller dine pårørende kan også indberette bivirkninger direkte til Lægemiddelstyrelsen via

Lægemiddelstyrelsen
Axel Heides Gade 1
DK-2300 København S
Websted: www.meldenbivirkning.dk

Ved at indrapportere bivirkninger kan du hjælpe med at fremskaffe mere information om sikkerheden af dette lægemiddel.

5. Opbevaring

Opbevar lægemidlet utilgængeligt for børn.

Brug ikke RAVICTI efter den udløbsdato, der står på kartonen og flaskens etikette efter EXP. Udløbsdatoen er den sidste dag i den nævnte måned.

Dette lægemiddel kræver ingen særlige forholdsregler vedrørende opbevaring. Når en flaske er åbnet, skal medicinen anvendes inden for 14 dage. Flasken skal kasseres, selvom den ikke er tom.

Spørg på apoteket, hvordan du skal bortskaffe medicinrester. Af hensyn til miljøet må du ikke smide medicinrester i afløbet, toilettet eller skraldespanden.

6. Pakningsstørrelser og yderligere oplysninger

RAVICTI indeholder:

- Aktivt stof: glycerolpherylbutyrat.
- Hver ml væske indeholder 1,1 g glycerolpherylbutyrat. Dette svarer til en massefylde på 1,1 g/ml.
- Der er ingen andre indholdsstoffer.

RAVICTIs udseende og pakningsstørrelser

Den orale væske er fyldt i en 25 ml klar glasflaske med et børnesikkert plastiklåg.

For at sikre korrekt dosering af RAVICTI kan du på apoteket købe CE-mærkede orale sprøjter i en størrelse, der passer til din dosis, og som er compatible med sprøjteindsatsen. Spørg din læge eller apotekspersonalet hvilken type af sprøjter du skal købe baseret på det ordinerede dosisevolumen.

Indehaver af markedsføringstilladelsen

Immedica Pharma AB
SE-113 63 Stockholm
Sverige

Fremstiller

Unimedic AB
Storjordenvägen 2
SE-864 31 Matfors
Sverige

Patheon France
40 Boulevard de Champaret
38300 Bourgoin Jallieu
Frankrig

Denne indlægsseddel blev senest ændret 02/2025

Andre informationskilder

Du kan finde yderligere oplysninger om dette lægemiddel på Det Europæiske Lægemiddelagenturs hjemmeside: <http://www.ema.europa.eu>. Der er også links til andre websteder om sjældne sygdomme og om, hvordan de behandles.