

Indlægsseddel: Information til brugeren
PHEBURANE granulat, 483 mg/g
Natriumphenylbutyrat

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 på apoteketspersonalet, 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 apoteketspersonalet, hvis du får bivirkninger, herunder bivirkninger, som ikke er nævnt her. Se afsnit 4.

Oversigt over indlægssedlen:

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

1. Virkning og anvendelse

PHEBURANE indeholder det aktive stof phenylbutyrat, som anvendes til behandling af patienter i alle aldre, der lider af forstyrrelser i urinstofcyklus. Disse sjældne sygdomme skyldes mangel på visse leverenzymmer, som er nødvendige til udskillelse af kvælstofholdige affaldsstoffer i form af ammoniak.

Kvælstof er en af byggestenene i proteiner og er en væsentlig del af den kost vi spiser. Da kroppen nedbryder protein, efter at man har indtaget det, vil kvælstof ophobes i form af ammoniak, fordi kroppen ikke kan udskille det. Ammoniak er specielt giftigt for hjernen, og fører i alvorlige tilfælde til bevidsthedsforstyrrelser og koma.

PHEBURANE hjælper kroppen med at fjerne de kvælstofholdige affaldsstoffer og dermed reducere mængden af ammoniak i kroppen. PHEBURANE skal imidlertid bruges sammen med en lavproteindiæt, som udarbejdes specielt til dig af en læge eller en kostvejleder. Du skal følge denne diæt nøje.

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

Tag ikke PHEBURANE:

- hvis du er overfølsom (allergisk) over for phenylbutyrat eller et af de øvrige indholdsstoffer (angivet i afsnit 6)
- hvis du er gravid
- hvis du ammer.

Advarsler og forsigtighedsregler

Kontakt lægen eller apoteket, før du tager PHEBURANE:

- hvis du lider af kongestivt hjertesvigt (en hjertesygdom, hvor hjertet ikke kan pumpe tilstrækkeligt med blod rundt i kroppen) eller nedsat nyrefunktion

- hvis du har nedsat nyre- eller leverfunktion, da PHEBURANE udskilles af kroppen gennem nyrerne og leveren.

PHEBURANE kan ikke forhindre, at blodets indhold af ammoniak akut bliver for højt, en tilstand, der som regel udgør en medicinsk nødsituation. Hvis det sker, vil du få symptomer i form af kvalme, opkastning og forvirring, og du skal have øjeblikkelig lægehjælp.

Hvis du skal have taget blodprøver, er det vigtigt, at du fortæller lægen, at du tager PHEBURANE, da natriumphenylbutyrat kan påvirke resultaterne af visse blodprøver (såsom blodets indhold af elektrolytter og protein samt leverfunktionsprøver).

Kontakt lægen eller apoteket, hvis der er noget, du vil vide.

Brug af andre lægemidler sammen med PHEBURANE

Fortæl det til lægen eller på apoteket, hvis du tager anden medicin eller for nylig har taget anden medicin. Dette gælder også medicin, som ikke er købt på recept, f.eks. naturlægemidler og vitaminer og mineraler.

Det er især vigtigt, at du fortæller det til din læge, hvis du tager medicin, som indeholder:

- valproat (et antiepileptisk lægemiddel)
- haloperidol (der anvendes til behandling af visse psykotiske lidelser)
- kortikosteroider (lægemidler, som anvendes til at lindre betændelsestilstande i kroppen)
- probenecid (til behandling af forhøjet indhold af urinsyre i blodet i forbindelse med gigt (hyperurikæmi)).

Disse lægemidler kan ændre virkningen af PHEBURANE, og du vil have behov for hyppigere at få taget blodprøver. Spørg din læge eller på apoteket, hvis du er usikker på, om din medicin indeholder disse stoffer.

Graviditet og amning

Tag ikke PHEBURANE, hvis du er gravid, da denne medicin kan skade det ufødte barn.

Hvis du er kvinde, og du kan blive gravid, **skal du bruge en sikker form for svangerskabsforebyggelse under behandlingen med PHEBURANE.** Tal med lægen herom.

Tag ikke PHEBURANE, hvis du ammer, da denne medicin kan passere over i modermælken og skade dit barn.

Trafik- og arbejdssikkerhed

PHEBURANE forventes ikke at påvirke din evne til at køre bil og betjene maskiner.

PHEBURANE indeholder natrium og saccharose.

- Dette lægemiddel indeholder 124 mg (5,4 mmol) natrium pr. gram granulat svarende til 6.2% af den WHO anbefalede maksimale daglige indtagelse af 2 gram natrium. Den maksimale daglige dosis af dette lægemiddel svarer til 2,5 g (108 mmol) natrium pr. 20 g natriumphenylbutyrat, som er 125% af den WHO anbefalede maksimale daglige indtagelse af 2 gram natrium for voksne.
- PHEBURANE anses for at have et højt natrium-indhold, Dette bør især tages i betragtning hos patienter på en diæt med lavt saltindhold.

Fortæl det til din læge eller apotekspersonalet, hvis du har brug for 3 gram eller mere pr. dag i en længere periode, især hvis du er blevet rådet til at følge en diæt med lavt indhold af salt (natrium).

Dette lægemiddel indeholder 768 mg saccharose pr. gram granulat. Dette skal tages i betragtning, hvis du har sukkersyge. Kontakt lægen, før du tager dette lægemiddel, hvis lægen har fortalt dig, at du ikke tåler visse sukkerarter.

3. Sådan skal du tage PHEBURANE

Tag altid dette lægemiddel nøjagtigt efter lægens anvisning. Er du i tvivl, så spørg lægen eller på apoteket.

Dosering

Den daglige dosis PHEBURANE beregnes på baggrund af din legemsvægt eller legemsoverflade og justeres efter din proteinbalance og kost. Du skal regelmæssigt have taget blodprøver for at finde den korrekte daglige dosis. Din læge vil fortælle dig, hvor meget granulat du skal tage.

Indgivelsesmåde

Du skal tage PHEBURANE gennem munden. Da PHEBURANE opløses langsomt, skal det ikke gives gennem en gastrostomi (en sonde, som går gennem maveskindet direkte ind i mavesækken) eller gennem en nasogastrisk sonde (en sonde, som går gennem næsen til mavesækken).

PHEBURANE skal tages sammen med en særlig lavproteindiæt.

Du skal tage PHEBURANE sammen med hvert måltid eller madning. Dette kan for små børn være 4 til 6 gange om dagen.

De doser af PHEBURANE, der er ordineret af din læge, er udtrykt i gram natriumphenylbutyrat. Dette lægemiddel er vedlagt en måleske, der doserer op til 3 g natriumphenylbutyrat ad gangen. Benyt kun denne måleske til opmåling af dosis af PHEBURANE. Måleskeen må ikke anvendes til andre lægemidler.

Sådan opmåles dosis:

- Streger på skeen angiver mængden af PHEBURANE i gram natriumphenylbutyrat. Tag den korrekte mængde som angivet af din læge.
- Hæld granulatet direkte i skeen som vist på billedet (på den ydre æske og i denne indlægsseddel)
- Bank skeen mod bordet, så overfladen af granulatet bliver vandret, og fyld efter om nødvendigt.

Granulatet kan indtages straks med væske (vand, frugtsaft, proteinfri modermælkserstatning) eller drysses på en skefuld fast føde (kartoffelmos eller æblemos). Hvis du blander granulatet med mad, er det vigtigt at tage det straks. Derved undgås, at granulatet afgiver smag.

Du skal tage dette lægemiddel og holde diæt hele livet.

Hvis du har taget for meget PHEBURANE

Patienter, der har taget meget store doser natriumphenylbutyrat, oplever:

- søvnighed, træthed, svimmelhed og mindre hyppigt forvirring
- hovedpine
- smagsforstyrrelser
- nedsat hørelse
- desorientering
- svækket hukommelse
- forværring af eksisterende neurologiske tilstande.

Hvis du oplever et af de nævnte symptomer, bør du straks kontakte din læge eller skadestuen på nærmeste hospital for at få understøttende behandling.

Hvis du har glemt at tage PHEBURANE:

Du skal tage en dosis så hurtigt som muligt sammen med dit næste måltid. Der skal være mindst 3 timer mellem to doser. Du må ikke tage en dobbeltdosis som erstatning for den glemte dosis.

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

4. Bivirkninger

Dette lægemiddel kan som al anden medicin give bivirkninger, men ikke alle får bivirkninger.

Hvis du får gentagne opkastninger, skal du straks kontakte lægen.

Meget almindelige bivirkninger (kan forekomme hos mere end 1 ud af hver 10 behandlede):

Uregelmæssige menstruation og ophør af menstruation hos fødedygtige kvinder.

Hvis du er seksuelt aktiv, og dine menstruationer standser helt, må du ikke antage, at det skyldes PHEBURANE. Fortæl det til din læge, hvis dette sker, da menstruationsophør enten kan skyldes, at du er gravid (se afsnittet herover om graviditet og amning), eller i overgangsalderen.

Almindelige bivirkninger (kan forekomme hos mere end 1 ud af hver 100 behandlede): Ændringer i antallet af blodlegemer (røde blodlegemer, hvide blodlegemer og blodplader), ændringer i mængden af bikarbonat i blodet, nedsat appetit, depression, irritabilitet, hovedpine, besvimelse, væskeophobning (hævelse), ændringer i smagen (smagsforstyrrelser), mavesmerter, opkastning, kvalme, forstoppelse, unormal kropslugt, udslæt, unormal nyrefunktion, vægtstigning, ændrede resultater af laboratorieanalyser.

Ikke almindelige bivirkninger (kan forekomme hos mere end 1 ud af hver 1 000 behandlede):

Mangel på røde blodlegemer som følge af knoglemarvssvigt, blå mærker, ændret hjerterytme, blødning fra endetarmen, inflammation i maven, mavesår, betændelse i bugspytkirtlen.

Indberetning af bivirkninger

Hvis du oplever bivirkninger, bør du tale med din læge, sygeplejerske eller apoteket. Dette gælder også mulige bivirkninger, som ikke er medtaget i denne indlægsseddel. Du eller dine pårørende kan også indberette bivirkninger direkte til Lægemiddelstyrelsen via det nationale rapporteringssystem anført i [Appendiks V](#). Ved at indrapportere bivirkninger kan du hjælpe med at fremskaffe mere information om sikkerheden af dette lægemiddel.

5. Opbevaring

Opbevares utilgængeligt for børn.

Brug ikke PHEBURANE efter den udløbsdato, der står på pakningen og flaskeetiketten efter EXP. Udløbsdatoen er den sidste dag i den nævnte måned.

PHEBURANE skal anvendes inden 45 dage efter åbning af emballagen.

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

PHEBURANE indeholder:

Det aktive stof er natriumphenylbutyrat.

Ét gram granulat indeholder 483 mg natriumphenylbutyrat.

Øvrige indholdsstoffer er saccharosekugler (saccharose og majsstivelse, se afsnit 2 “PHEBURANE indeholder saccharose”), hypromellose, ethylcellulose N7, macrogol 1500, povidon K25.

Udseende og pakningsstørrelse

PHEBURANE granulat er hvidt til gulligt.

Granulatet er pakket i plastflasker med børnesikret låg og tørremiddel.

Hver flaske indeholder 174 g granulat.

Hver karton indeholder 1 flaske.

Der medfølger en inddelt måleske.

Indehaver af markedsføringstilladelsen og fremstiller

Eurocept International BV

Trapgans 5

1244 RL Ankeveen

Holland

Hvis du ønsker yderligere oplysninger om dette lægemiddel, skal du henvende dig til den lokale repræsentant for indehaveren af markedsføringstilladelsen:

België/Belgique/Belgien

Lucane Pharma

Tél/Tel: + 33 153 868 750

info@lucanepharma.com

Lietuva

FrostPharma AB

Tel: +46 824 36 60

info@frostpharma.com

България

Lucane Pharma

Тел.: + 33 153 868 750

info@lucanepharma.com

Luxembourg/Luxemburg

Lucane Pharma

Tél/Tel: + 33 153 868 750

info@lucanepharma.com

Česká republika

Lucane Pharma

Tél/Tel: + 33 153 868 750

info@lucanepharma.com

Magyarország

Lucane Pharma

Tel: + 33 153 868 750

info@lucanepharma.com

Danmark

FrostPharma AB

Tlf: +46 824 36 60

info@frostpharma.com

Malta

Lucane Pharma

Tel: + 33 153 868 750

info@lucanepharma.com

Deutschland

Lucane Pharma

Tel: + 33 153 868 750

info@lucanepharma.com

Nederland

Eurocept International BV

Tel: +31 35 528 39 57

info@euroceptpharma.com

Eesti

FrostPharma AB

Tel: +46 824 36 60

info@frostpharma.com

Norge

FrostPharma AB

Tlf: +46 824 36 60

info@frostpharma.com

Ελλάδα**Österreich**

Lucane Pharma
Τηλ: + 33 153 868 750
info@lucanepharma.com

España

Lucane Pharma
Tel: + 33 153 868 750
info@lucanepharma.com

France

Lucane Pharma
Tél: + 33 153 868 750
info@lucanepharma.com

Hrvatska

Lucane Pharma
Tel: + 33 153 868 750
info@lucanepharma.com

Ireland

Lucane Pharma
Tel: + 33 153 868 750
info@lucanepharma.com

Ísland

FrostPharma AB
Tlf: +46 824 36 60
info@frostpharma.com

Italia

Lucane Pharma
Tel: + 33 153 868 750
info@lucanepharma.com

Κύπρος

Lucane Pharma
Τηλ: + 33 153 868 750
info@lucanepharma.com

Latvija

FrostPharma AB
Tel: +46 824 36 60
info@frostpharma.com

Lucane Pharma
Tel: + 33 153 868 750
info@lucanepharma.com

Polska

Lucane Pharma
Tel: + 33 153 868 750
info@lucanepharma.com

Portugal

Lucane Pharma
Tel: + 33 153 868 750
info@lucanepharma.com

România

Lucane Pharma
Tel: + 33 153 868 750
info@lucanepharma.com

Slovenija

Lucane Pharma
Tel: + 33 153 868 750
info@lucanepharma.com

Slovenská republika

Lucane Pharma
Tel: + 33 153 868 750
info@lucanepharma.com

Suomi/Finland

FrostPharma AB
Puh/Tel: +46 824 36 60
info@frostpharma.com

Sverige

FrostPharma AB
Tel: +46 824 36 60
info@frostpharma.com

Denne indlægsseddel blev senest ændret: 09/2024

Du kan finde yderligere information om PHEBURANE 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.