Gebrauchsinformation: Information für den Anwender

AMMONAPS 940 mg/g Granulat
Natriumphenylbutyrat

Lesen Sie die gesamte Packungsbeilage sorgfältig durch, bevor Sie mit der Einnahme dieses Arzneimittels beginnen, denn sie enthält wichtige Informationen.
- Heben Sie die Packungsbeilage auf. Vielleicht möchten Sie diese später nochmals lesen.
- Wenn Sie weitere Fragen haben, wenden Sie sich an Ihren Arzt oder Apotheker.
- Dieses Arzneimittel wurde Ihnen persönlich verschrieben. Geben Sie es nicht an Dritte weiter. Es kann anderen Menschen schaden, auch wenn diese die gleichen Beschwerden haben wie Sie.
- Wenn eine der aufgeführten Nebenwirkungen Sie erheblich beeinträchtigt oder Sie Nebenwirkungen bemerken, wenden Sie sich an Ihren Arzt oder Apotheker. Dies gilt auch für Nebenwirkungen, die nicht in dieser Packungsbeilage angegeben sind. Siehe Abschnitt 4.

Was in dieser Packungsbeilage steht:

1. Was ist AMMONAPS und wofür wird es angewendet?
2. Was müssen Sie vor der Einnahme von AMMONAPS beachten?
3. Wie ist AMMONAPS einzunehmen?
4. Welche Nebenwirkungen sind möglich?
5. Wie ist AMMONAPS aufzubewahren?
6. Inhalt der Packung und weitere Informationen

1. Was ist AMMONAPS und wofür wird es angewendet?

AMMONAPS wird bei Störungen des Harnstoffzyklus verschrieben. Patienten mit diesen seltenen Erkrankungen haben einen Mangel an bestimmten Leberenzymen, so dass sie die stickstoffhaltigen Abfallprodukte, die sich nach dem Verzehr von Proteinen im Körper ansammeln, nicht ausscheiden können. Stickstoff ist ein Proteinbaustein, daher kommt es nach dem Verzehr von Proteinen im Körper zu einer Stickstoffansammlung. Stickstoffhaltige Abfallprodukte in Form von Ammoniak wirken vor allem hirntoxisch und führen in schweren Fällen zu Bewusstseinsstörungen oder Koma.

AMMONAPS unterstützt den Körper dabei, stickstoffhaltige Abfallprodukte auszuscheiden und reduziert so den Ammoniakgehalt im Körper.

2. Was sollten Sie vor der Einnahme von AMMONAPS beachten?

AMMONAPS darf nicht eingenommen werden:
- wenn Sie schwanger sind
- wenn Sie stillen
- wenn Sie überempfindlich (allergisch) gegen Natriumphenylbutyrat oder einen der in Abschnitt 6. genannten sonstigen Bestandteile dieses Arzneimittels sind.

Warnhinweise und Vorsichtsmaßnahmen
Bitte sprechen Sie mit Ihrem Arzt, bevor Sie AMMONAPS anwenden,
- wenn Sie an Herzinsuffizienz, Niereninsuffizienz oder anderen Erkrankungen leiden, bei denen die Retention des Natriumsalzes in diesem Arzneimittel Ihren Zustand verschlechtern kann.
- wenn Sie an Nieren- oder Leberinsuffizienz leiden, da AMMONAPS über die Nieren und die Leber ausgeschieden wird.

AMMONAPS muss mit einer proteinreduzierten Diät kombiniert werden, die von Ihrem Arzt und einem Ernährungsberater speziell für Sie ausgearbeitet wird. Sie müssen diese Diät sorgfältig einhalten.

AMMONAPS kann das Auftreten eines akuten Ammoniaküberschusses im Blut nicht vollständig verhindern und ist kein geeignetes Mittel für die Behandlung dieses Zustandes, der ein medizinischer Notfall ist.

Wenn bei Ihnen Laboruntersuchungen vorgenommen werden, müssen Sie dem Arzt mitteilen, dass Sie AMMONAPS einnehmen, da Natriumphenylbutyrat die Ergebnisse bestimmter Laboruntersuchungen beeinflussen kann.

Anwendung von AMMONAPS zusammen mit anderen Arzneimitteln
Informieren Sie Ihren Arzt, wenn Sie andere Arzneimittel anwenden, kürzlich andere Arzneimittel angewendet haben oder beabsichtigen andere Arzneimittel anzuwenden.

Besonders wichtig ist es, Ihren Arzt über eine Einnahme von Arzneimitteln mit:
- Valproinsäure (Antiepileptikum)
- Haloperidol (Antipsychotikum)
- Kortikosteroiden (kortisonähnliche Arzneimittel zur Linderung von Entzündungen)
- Probenecid (zur Behandlung von mit Gicht assoziierter Hyperurikämie)
  zu informieren.

Diese Arzneimittel können die Wirkung von AMMONAPS verändern, so dass Sie sich in kürzeren Abständen Blutuntersuchungen unterziehen müssen. Wenn Sie unsicher sein sollten, ob Ihre Arzneimittel diese Wirkstoffe enthalten, sprechen Sie bitte mit Ihrem Arzt oder Apotheker.

Schwangerschaft und Stillzeit
Verwenden Sie AMMONAPS nicht wenn Sie schwanger sind, da dieses Arzneimittel Ihr ungeborenes Baby schädigen kann. Wenn Sie eine Frau sind die schwanger werden könnte, müssen Sie eine zuverlässige Form der Empfängnisverhütung anwenden, solange Sie AMMONAPS einnehmen.

Während der Stillzeit dürfen Sie AMMONAPS nicht einnehmen, da das Arzneimittel in die Muttermilch übergehen und Ihrem Baby schaden kann.

Verkehrstüchtigkeit und Fähigkeit zum Bedienen von Maschinen
Es wurden keine Studien zu den Auswirkungen auf die Verkehrstüchtigkeit und die Fähigkeit zum Bedienen von Maschinen durchgeführt.

AMMONAPS enthält Natrium
Ein kleiner weißer Messlöffel AMMONAPS Granulat enthält 149 mg Natrium.
Ein mittelgroßer gelber Messlöffel AMMONAPS Granulat enthält 408 mg Natrium.
Ein großer blauer Messlöffel AMMONAPS Granulat enthält 1200 mg Natrium.
Sprechen Sie mit Ihrem Arzt oder Apotheker, wenn Sie über einen längeren Zeitraum 2 oder mehr kleine weiße Messlöffel oder 1 oder mehr mittelgroße gelbe oder große blaue Messlöffel Granulat täglich benötigen, insbesondere wenn Sie eine kochsalzarme (natriumarme) Diät einhalten sollen.

3. Wie ist AMMONAPS einzunehmen?

Nehmen Sie dieses Arzneimittel immer genau nach Absprache mit Ihrem Arzt ein. Fragen Sie bei Ihrem Arzt oder Apotheker nach, wenn Sie sich nicht ganz sicher sind.

Dosierung
Die passende tägliche Dosis AMMONAPS wird auf der Basis Ihrer Proteintoleranz, Ernährung und Körpergewicht bzw. Körperoberfläche berechnet. Sie werden daher regelmäßig Blutuntersuchungen benötigen, um die passende tägliche Dosis zu bestimmen. Ihr Arzt informiert Sie darüber, wieviel Granulat Sie einnehmen sollten.

Art der Verabreichung

Sie sollten AMMONAPS verteilt auf gleiche Einzeldosen oral einnehmen oder über eine Magenfistel (Schlauch, der durch die Bauchwand direkt in den Magen verläuft) bzw. eine Nasensonde (Schlauch, der durch die Nase in den Magen geführt wird) zuführen.

AMMONAPS muss mit einer proteinreduzierten Diät kombiniert werden.

Nehmen Sie AMMONAPS mit jeder Mahlzeit oder Fütterung, bei Kleinkindern kann dies 4 bis 6 Mal täglich sein.

Zur Abmessung der Dosis:
- Schütteln Sie die Flasche leicht vor dem Öffnen.
- Nehmen Sie den geeigneten Messlöffel, um die entsprechende Menge an AMMONAPS aufzulösen wie folgt: 1,2 g = kleiner weißer Löffel, 3,3 g = mittelgroßer gelber Löffel, 9,7 g = großer blauer Löffel.
- Entnehmen Sie aus der Flasche einen gehäuften Messlöffel Granulat.
- Streichen Sie mit einer geraden Kante, z.B. einem Messerrücken über den Oberrand des Messlöffels, um überschüssiges Granulat zu entfernen.
- Die im Messlöffel verbleibende Menge entspricht einem Messlöffel.
- Entnehmen Sie die empfohlene Anzahl von Messlöffeln an Granulat aus der Flasche.

Bei oraler Einnahme
Mischen Sie die abgemessene Menge mit festen Lebensmitteln (z.B. Kartoffelpüree oder Apfelmus) oder flüssigen Lebensmitteln (z.B. Wasser, Apfel- und Orangensaft oder eiweißfreie Kinderfertignahrung) und nehmen Sie diese Zubereitung unmittelbar nach dem Mischen ein.

Patienten mit einer Magenfistel oder Nasensonde
Mischen Sie das Granulat mit Wasser, bis kein trockenes Granulat mehr sichtbar ist (durch Umrühren lässt sich das Granulat besser lösen). Beim Auflösen des Granulats in Wasser entsteht eine milchig weiße Lösung. Führen Sie die Lösung sofort nach dem Mischen zu.

Ohne erfolgreiche Lebertransplantation müssen Sie während Ihres ganzen Lebens eine entsprechende Diät einhalten sowie sich behandeln lassen.

Wenn Sie eine größere Menge von AMMONAPS eingenommen haben, als Sie sollten
Bei Patienten sind nach sehr hohen Dosen AMMONAPS folgende Symptome aufgetreten:
- Schläfrigkeit, Müdigkeit, Benommenheit, in seltenen Fällen Verwirrtheit,
- Kopfschmerzen,
- Geschmacksveränderungen (Geschmacksstörungen),
- Nachlassen des Gehörs,
- Desorientiertheit,
- Gedächtnisstörungen,
- Verschlechterung bestehender neurologischer Zustände.

Wenn Sie eines dieser Symptome bei sich feststellen, setzen Sie sich sofort mit Ihrem Arzt oder mit der Notaufnahme Ihres Krankenhauses zwecks Einleitung einer entsprechenden Behandlung in Verbindung.

Wenn Sie die Einnahme von AMMONAPS vergessen haben
Nehmen Sie die entsprechende Dosis sobald wie möglich mit der nächsten Mahlzeit ein. Zwischen zwei Einnahmen müssen mindestens 3 Stunden liegen. Nehmen Sie nicht die doppelte Dosis ein, wenn Sie die vorherige Einnahme vergessen haben.

Wenn Sie weitere Fragen zur Anwendung dieses Arzneimittels haben, wenden Sie sich an Ihren Arzt oder Apotheker.

4. Welche Nebenwirkungen sind möglich?

Wie alle Arzneimittel kann auch dieses Arzneimittel Nebenwirkungen haben, die aber nicht bei jedem auftreten müssen.

Die Häufigkeit möglicher Nebenwirkungen ist nachfolgend aufgelistet.

Sehr häufig:	kann mehr als 1 von 10 Behandelten betreffen.
Häufig:	kann bis zu 1 von 10 Behandelten betreffen.
Gelegentlich:	kann bis zu 1 von 100 Behandelten betreffen.
Selten:	kann bis zu 1 von 1.000Behandelten betreffen.
Sehr selten:	kann bis zu 1 von 10.000 Behandelten betreffen.
Nicht bekannt:	Häufigkeit auf Grundlage der verfügbaren Daten nicht abschätzbar.

Sehr häufige Nebenwirkungen: Zyklusunregelmäßigkeiten oder Ausbleiben der Periode.
Wenn Sie sexuell aktiv sind und Ihre Periode ausbleibt, dürfen Sie nicht einfach voraussetzen, dass dies durch AMMONAPS bedingt ist. Es könnte auch eine Schwangerschaft vorliegen (siehe Abschnitt Schwangerschaft und Stillzeit weiter oben). Sprechen Sie in diesem Fall mit Ihrem Arzt.

Häufige Nebenwirkungen: Veränderungen des Blutbildes (rote Blutkörperchen, weiße Blutkörperchen, Thrombozyten), verminderter Appetit, Depression, Reizbarkeit, Kopfschmerzen, Ohnmacht, Flüssigkeitsretention (Schwellungen), Geschmacksveränderungen (Geschmacksstörungen), Bauchschmerzen, Erbrechen, Übelkeit, Verstopfung, unangenehmer Hautgeruch, Hautausschlag, Nierenfunktionsstörungen, Gewichtszunahme, anomale Laborwerte.

Gelegentliche Nebenwirkungen: Abnahme der roten Blutkörperchen infolge Knochenmarksdepression, Hämatome, Herzrhythmusstörungen, Rektalblutungen, Magenreizung, Magengeschwür, Bauchspeicheldrüsenentzündung.

Wenn unstillbares Erbrechen auftritt, setzen Sie sich bitte umgehend mit Ihrem Arzt in Verbindung.

Meldung von Nebenwirkungen
Wenn Sie Nebenwirkungen bemerken, wenden Sie sich an Ihren Arzt oder Apotheker. Dies gilt auch für Nebenwirkungen, die nicht in dieser Packungsbeilage angegeben sind. Sie können Nebenwirkungen auch direkt über das in Anhang V aufgeführte nationale Meldesystem anzeigen. Indem Sie Nebenwirkungen melden, können Sie dazu beitragen, dass mehr Informationen über die Sicherheit dieses Arzneimittels zur Verfügung gestellt werden.

5. Wie ist AMMONAPS aufzubewahren?

Bewahren Sie dieses Arzneimittel für Kinder unzugänglich auf.

Sie dürfen dieses Arzneimittel nach dem auf dem Umkarton und dem Flaschenetikett nach „verwendbar bis“ angegebenen Verfalldatum nicht mehr verwenden. Das Verfalldatum bezieht sich auf den letzten Tag des angegebenen Monats.

Nicht über 25 ºC lagern.

Entsorgen Sie Arzneimittel nicht im Abwasser oder Haushaltsabfall. Fragen Sie Ihren Apotheker, wie das Arzneimittel zu entsorgen ist, wenn Sie es nicht mehr verwenden. Sie tragen damit zum Schutz der Umwelt bei.

6. Inhalt der Packung und weitere Informationen

Was AMMONAPS enthält
- Der Wirkstoff ist Natriumphenylbutyrat.
  1 Gramm AMMONAPS Granulat enthält 940 mg Natriumphenylbutyrat.
- Die sonstigen Bestandteile sind Calciumstearat und hochdisperses Siliciumdioxid.

Wie AMMONAPS aussieht und Inhalt der Packung
AMMONAPS Granulat ist von weißlicher Farbe.

Das Granulat ist in Kunststoffflaschen mit kindersicherem Schnappdeckel verpackt. Jede Flasche enthält 266 g oder 532 g Granulat. Es werden drei Löffel (ein kleiner weißer Löffel, ein mittelgroßer gelber Löffel und ein großer blauer Löffel) zur Abmessung der Tagesdosis mitgeliefert.

Pharmazeutischer Unternehmer
Immedica Pharma AB
SE-113 63 Stockholm
Schweden

Hersteller
PATHEON France – BOURGOIN JALLIEU
40 boulevard de Champaret
BOURGOIN JALLIEU
38300
Frankreich

Diese Packungsbeilage wurde zuletzt überarbeitet im

Ausführliche Informationen zu diesem Arzneimittel sind auf den Internetseiten der Europäischen Arzneimittel-Agentur http://www.ema.europa.eu/ verfügbar.