Gebrauchsinformation: Information für Patienten

PHEBURANE 483 mg/g Granulat
Natrium(4-phenylbutanoat)

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

1. Was ist PHEBURANE und wofür wird es angewendet?

PHEBURANE enthält den Wirkstoff Natrium(4-phenylbutanoat), der zur Behandlung von Patienten mit Harnstoffzyklusstörungen jeden Alters eingesetzt wird. Diese seltenen Erkrankungen werden durch den Mangel an bestimmten Leberenzymen verursacht, die erforderlich sind, um Stickstoffabfall in Form von Ammoniak auszuscheiden.

Stickstoff ist ein Baustein von Proteinen, die einen wichtigen Teil unserer Nahrung bilden. Da Proteine nach der Nahrungsaufnahme im Körper abgebaut werden, sammelt sich Stickstoffabfall in Form von Ammoniak an, weil der Körper ihn nicht eliminieren kann. Ammoniak wirkt vor allem hirntoxisch und führt in schweren Fällen zu Bewusstseinsstörungen oder Koma.

PHEBURANE unterstützt den Körper dabei, Stickstoffabfall auszuscheiden und reduziert so den Ammoniakgehalt im Körper. PHEBURANE muss jedoch mit einer proteinreduzierten Diät kombiniert werden, die von Ihrem Arzt und einem Ernährungsberater speziell für Sie ausgearbeitet wird. Sie müssen diese Diät sorgfältig einhalten.

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

PHEBURANE darf nicht eingenommen werden,

- wenn Sie allergisch gegen Natrium(4-phenylbutanoat) oder einen der in Abschnitt 6 genannten sonstigen Bestandteile von PHEBURANE sind;
- wenn Sie schwanger sind;
- wenn Sie stillen.

Warnhinweise und Vorsichtsmaßnahmen
Sprechen Sie mit Ihrem Arzt oder Apotheker, bevor Sie PHEBURANE einnehmen,

- wenn Sie an kongestiver Herzinsuffizienz (ein Typ von Herzerkrankung, bei der das Herz nicht genug Blut durch den Körper pumpt) oder einer Nierenfunktionsstörung leiden.
- wenn Sie an Nieren- oder Leberinsuffizienz leiden, da PHEBURANE über die Nieren und die Leber ausgeschieden wird.

PHEBURANE verhindert nicht das Auftreten eines akuten Ammoniaküberschusses im Blut, hierbei handelt es sich im Allgemeinen um einen medizinischen Notfall. Wenn ein solcher eintritt, kommt es zu Symptomen wie Übelkeit, Erbrechen, Verwirrung und Sie benötigen dringend medizinische Hilfe.

Wenn bei Ihnen Laboruntersuchungen vorgenommen werden, müssen Sie dem Arzt mitteilen, dass Sie PHEBURANE einnehmen, da Natrium(4-phenylbutanoat) die Ergebnisse bestimmter Laboruntersuchungen (wie z. B. die Bestimmung von Elektrolyten oder Protein im Blut oder Leberfunktionstests) beeinflussen kann.

Im Zweifelsfall wenden Sie sich an Ihren Arzt oder Apotheker.

Einnahme von PHEBURANE zusammen mit anderen Arzneimitteln
Informieren Sie Ihren Arzt oder Apotheker, wenn Sie andere Arzneimittel einnehmen, vor kurzem eingenommen haben oder beabsichtigen, andere Arzneimittel einzunehmen.

Besonders wichtig ist es, Ihren Arzt über eine Einnahme von Arzneimitteln mit folgenden Wirkstoffen zu informieren:

- Valproat (Antiepileptikum)
- Haloperidol (Antipsychotikum)
- Kortikosteroide (Arzneimittel zur Linderung von Entzündungen)
- Probenecid (zur Behandlung von Hyperurikämie, hohen Konzentrationen von Harnsäure im Blut, in Verbindung mit Gicht).

Diese Arzneimittel können die Wirkung von PHEBURANE 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 PHEBURANE 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 PHEBURANE einnehmen**. Einzelheiten besprechen Sie bitte mit Ihrem Arzt.

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

Verkehrstüchtigkeit und Fähigkeit zum Bedienen von Maschinen
Es ist unwahrscheinlich, dass PHEBURANE einen Einfluss auf Ihre Verkehrstüchtigkeit und Ihre Fähigkeit zum Bedienen von Maschinen hat.

PHEBURANE enthält Natrium und Sucrose
Dieses Arzneimittel enthält 124 mg Natrium (5,4 mmol) pro 1 Gramm Natrium(4-phenylbutanoat). Sprechen Sie mit Ihrem Arzt oder Apotheker, wenn Sie über einen längeren Zeitraum 3 oder mehr

Gramm benötigen, insbesondere dann, wenn Ihnen gesagt wurde, dass Sie eine kochsalzarme (natriumarme) Diät einhalten müssen.

Dieses Arzneimittel enthält 768 mg Sucrose pro 1 Gramm Natrium(4-phenylbutanoat). Wenn Sie an Diabetes mellitus leiden, sollten Sie dies berücksichtigen. Bitte nehmen Sie dieses Arzneimittel erst nach Rücksprache mit Ihrem Arzt ein, wenn Ihnen bekannt ist, dass Sie unter einer Zuckerunverträglichkeit leiden.

3. Wie ist PHEBURANE einzunehmen?

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

Dosierung
Die tägliche Dosis PHEBURANE wird auf der Grundlage Ihres Körpergewichts bzw. Ihrer Körperoberfläche bestimmt und entsprechend Ihrer Proteintoleranz und Ernährung angepasst. Sie werden daher regelmäßig Blutuntersuchungen benötigen, um die passende tägliche Dosis zu bestimmen. Ihr Arzt informiert Sie darüber, wie viel Granulat Sie einnehmen sollten.

Art der Anwendung
Sie sollten PHEBURANE über den Mund einnehmen. Da PHEBURANE sich nur langsam auflöst, sollte es nicht über eine Gastrostomiesonde (Schlauch, der durch die Bauchwand direkt in den Magen verläuft) oder eine Nasensonde (Schlauch, der durch die Nase in den Magen geführt wird) gegeben werden.

PHEBURANE muss mit einer proteinreduzierten Diät kombiniert werden.

Sie sollten PHEBURANE zu jeder Mahlzeit oder bei jedem Füttern geben. Bei Kleinkindern kann dies 4 bis 6 Mal täglich sein.

Die von Ihrem Arzt verschriebenen PHEBURANE- Dosen werden in Gramm Natriumphenylbutyrat angegeben. Es ist diesem Arzneimittel ein kalibrierter Messlöffel beigefügt, mit dem bis zu 3 g Natriumphenylbutyrat abgemessen werden können. Verwenden Sie zum Abmessen der Dosis PHEBURANE ausschließlich diesen Messlöffel. Der Messlöffel darf nicht für andere Arzneimittel verwendet werden.

Zur Abmessung der Dosis:
- Markierungen am Löffel geben die Menge PHEBURANE in Gramm Natriumphenylbutyrat an. Nehmen Sie genau die Menge ein, die Ihr Arzt Ihnen verschrieben hat.
- Schütten Sie das Granulat direkt auf den Löffel wie in der Abbildung gezeigt (auf dem Umkarton und in dieser Packungsbeilage)
- Klopfen Sie den Löffel einmal auf einen Tisch auf, um eine horizontale Oberfläche des Granulats zu erhalten, und füllen Sie, wenn nötig, weiteres Granulat in den Löffel.

Das Granulat kann mit einem Getränk (Wasser, Fruchtsaft, proteinfreie Säuglingsfertignahrung) direkt geschluckt werden oder auf einen Löffel mit fester Nahrung (Kartoffelpüree oder Apfelmus) gestreut werden. Wenn Sie es mit Speisen mischen, müssen Sie es unbedingt sofort einnehmen. Dann kann das Granulat keinen Eigengeschmack entwickeln.

Sie müssen dieses Arzneimittel Ihr Leben lang einnehmen und zusätzlich eine Diät einhalten.

Wenn Sie eine größere Menge von PHEBURANE eingenommen haben, als Sie sollten
Bei Patienten sind nach sehr hohen Dosen 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 PHEBURANE 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 des Arzneimittels haben, fragen Sie 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.

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

Sehr häufige Nebenwirkungen (können bei mehr als 1 von 10 Behandelten auftreten):
Zyklusunregelmäßigkeiten oder Ausbleiben der Periode bei Frauen im gebärfähigen Alter.
Wenn Sie sexuell aktiv sind und Ihre Periode ausbleibt, dürfen Sie nicht einfach voraussetzen, dass dies durch PHEBURANE bedingt ist. Es könnte auch eine Schwangerschaft vorliegen (siehe Abschnitt „Schwangerschaft und Stillzeit“ weiter oben) oder Ihre Menopause eingetreten sein. Sprechen Sie in diesem Fall mit Ihrem Arzt.

Häufige Nebenwirkungen (können bei mehr als 1 von 100 Behandelten auftreten): Veränderungen des Blutbildes (rote Blutkörperchen, weiße Blutkörperchen, Thrombozyten),), veränderter Bicarbonatspiegel im Blut, verminderter Appetit, Depression, Reizbarkeit, Kopfschmerzen, Ohnmacht, Flüssigkeitsretention (Schwellungen), Geschmacksveränderungen (Geschmacksstörungen), Magenschmerzen, Erbrechen, Übelkeit, Verstopfung, unangenehmer Hautgeruch, Hautausschlag, Nierenfunktionsstörungen, Gewichtszunahme, anomale Laborwerte.

Gelegentliche Nebenwirkungen (können bei mehr als 1 von 1.000 Behandelten auftreten): Abnahme der roten Blutkörperchen infolge Knochenmarkversagens, Blutergüsse, Herzrhythmusstörungen, Rektalblutungen, Magenentzündung, Magengeschwür, Bauchspeicheldrüsenentzündung.

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 können.

5. Wie ist PHEBURANE aufzubewahren?

Bewahren Sie dieses Arzneimittel für Kinder unzugänglich auf.

Sie dürfen PHEBURANE 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 Monats.

Nach Anbruch kann PHEBURANE 45 Tage lang verwendet werden.

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 PHEBURANE enthält
Der Wirkstoff ist Natrium(4-phenylbutanoat).
Ein Gramm Granulat enthält 483 mg Natrium(4-phenylbutanoat).
Die sonstigen Bestandteile sind: Zucker-Stärke-Pellets (Sucrose und Maisstärke, siehe Abschnitt 2 „PHEBURANE enthält Sucrose“), Hypromellose, Ethylcellulose N7, Macrogol 1500, Povidon K25.

Wie PHEBURANE aussieht und Inhalt der Packung
PHEBURANE Granulat ist weiß bis weißlich.

Das Granulat ist in Kunststoffflaschen mit kindersicherem Verschluss und einem Trockenmittel verpackt.
Jede Flasche enthält 174 g Granulat.
Jeder Umkarton enthält eine Flasche.

Ein kalibrierter Messlöffel ist beigefügt.

Pharmazeutischer Unternehmer und Hersteller
Eurocept International BV
Trapgans 5
1244 RL Ankeveen
die Niederlande

Falls Sie weitere Informationen über das Arzneimittel wünschen, setzen Sie sich bitte mit dem örtlichen Vertreter des pharmazeutischen Unternehmers in Verbindung.

België/Belgique/Belgien
Lucane Pharma
Tél/Tel: + 33 153 868 750
info@lucanepharma.com

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

Lietuva
FrostPharma AB
Tel: +46 775 86 80 02
info@frostpharma.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

Danmark
FrostPharma AB
Tlf: +45 808 20 101
info@frostpharma.com

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

Eesti
FrostPharma AB
Tel: +46 775 86 80 02
info@frostpharma.com

Ελλάδα
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
Sími: +46 775 86 80 02
info@frostpharma.com

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

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

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

Nederland
Eurocept International BV
Tel: +31 35 528 39 57
info@euroceptpharma.com

Norge
FrostPharma AB
Tlf: +47 815 03 175
info@frostpharma.com

Österreich
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: +35 875 32 51 209
info@frostpharma.com

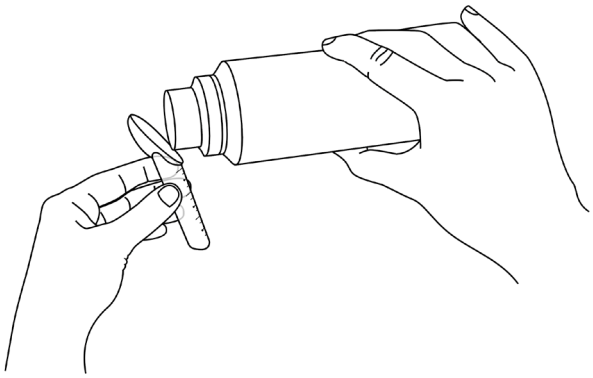
Κύπρος
Lucane Pharma
Τηλ: + 33 153 868 750
info@lucanepharma.com

Latvija
FrostPharma AB
Tel: +46 775 86 80 02
info@frostpharma.com

Sverige
FrostPharma AB
Tel: +46 775 86 80 02
info@frostpharma.com

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

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.

Sie finden dort auch Links zu anderen Internetseiten über seltene Erkrankungen und Behandlungen.