

Bijsluiter: informatie voor de patiënt

PHEBURANE 483 mg/g granulaat Natriumfenylbutyraat

Lees goed de hele bijsluiter voordat u dit geneesmiddel gaat gebruiken want er staat belangrijke informatie in voor u.

- Bewaar deze bijsluiter. Misschien heeft u hem later weer nodig.
- Heeft u nog vragen? Neem dan contact op met uw arts of apotheker.
- Geef dit geneesmiddel niet door aan anderen, want het is alleen aan u voorgeschreven. Het kan schadelijk zijn voor anderen, ook al hebben zij dezelfde klachten als u.
- Krijgt u last van een van de bijwerkingen die in rubriek 4 staan? Of krijgt u een bijwerking die niet in deze bijsluiter staat? Neem dan contact op met uw arts of apotheker.

Inhoud van deze bijsluiter

1. Wat is PHEBURANE en waarvoor wordt dit middel gebruikt?
2. Wanneer mag u dit middel niet gebruiken of moet u er extra voorzichtig mee zijn?
3. Hoe gebruikt u dit middel?
4. Mogelijke bijwerkingen
5. Hoe bewaart u dit middel?
6. Inhoud van de verpakking en overige informatie

1. Wat is PHEBURANE en waarvoor wordt dit middel gebruikt?

PHEBURANE bevat de werkzame stof natriumfenylbutyraat. Dit wordt gebruikt voor de behandeling van patiënten van alle leeftijden met stoornissen in de ureumcyclus. Deze zeldzame aandoeningen worden veroorzaakt door een gebrek aan bepaalde leverenzymen die nodig zijn voor het verwijderen van overtollig stikstof in de vorm van ammoniak.

Stikstof is een bouwstof van eiwitten, die een essentieel onderdeel vormen van het voedsel dat we eten. Omdat het lichaam eiwit afbreekt na het eten, stapelt overtollig stikstof, in de vorm van ammoniak, zich op omdat het lichaam het niet kan verwijderen. Ammoniak is vooral giftig voor de hersenen en leidt in ernstige gevallen tot een vermindering in bewustzijn en tot coma.

PHEBURANE helpt het lichaam de overtollige stikstof te verwijderen, waardoor de hoeveelheid ammonia in uw lichaam minder wordt. PHEBURANE moet echter gebruikt worden samen met een dieet met minder eiwitten dat door uw arts of diëtist voor u wordt opgesteld. U moet dit dieet nauwkeurig volgen.

2. Wanneer mag u dit middel niet gebruiken of moet u er extra voorzichtig mee zijn?

Wanneer mag u dit middel niet gebruiken?

- U bent allergisch voor een van de stoffen die in dit geneesmiddel zitten. Deze stoffen kunt u vinden onder rubriek 6.
- U bent zwanger.
- U geeft borstvoeding.

Wanneer moet u extra voorzichtig zijn met dit middel?

Neem contact op met uw arts of apotheker voordat u PHEBURANE gebruikt:

- Als u congestief hartfalen hebt (een hartziekte waarbij het hart niet genoeg bloed kan rondpompen in uw lichaam), of een vermindering van uw nierfunctie.

- Als u een verminderde nier- of leverfunctie hebt, aangezien PHEBURANE via de nieren en de lever uit het lichaam wordt verwijderd.

PHEBURANE zal niet het optreden van een acute verhoging van ammoniak in het bloed voorkomen, een aandoening die gewoonlijk een medisch spoedgeval vormt. Als dit zich voordoet, krijgt u symptomen zoals misselijkheid, braken en verwardheid, en is dringend medische hulp vereist.

Indien u laboratoriumtesten nodig hebt, is het belangrijk dat u uw arts eraan herinnert dat u PHEBURANE gebruikt, omdat natriumfenylbutyraat bepaalde laboratoriumtestresultaten kan verstoren (zoals bloedelektrolyten of eiwit, of leverfunctietesten).

Raadpleeg in geval van twijfel uw arts of apotheker.

Gebruikt u nog andere geneesmiddelen?

Gebruikt u naast PHEBURANE nog andere geneesmiddelen of hebt u dat kort geleden gedaan of bestaat de mogelijkheid dat u in de nabije toekomst andere geneesmiddelen gaat gebruiken? Vertel dat dan uw arts of apotheker.

Het is vooral belangrijk uw arts op de hoogte te brengen als u medicijnen neemt die het volgende bevatten:

- valproaat (een geneesmiddel tegen epilepsie);
- haloperidol (dat gebruikt wordt bij bepaalde psychotische stoornissen);
- corticosteroiden (geneesmiddelen die gebruikt worden om pijn te bestrijden bij ontsteking);
- probenecide (voor het behandelen van hyperurikemie, hoge concentraties urinezuur in het bloed, wat voorkomt bij jicht).

Deze geneesmiddelen zouden invloed kunnen hebben op de werking van PHEBURANE en u moet meer bloedonderzoeken laten uitvoeren. Als u niet zeker weet of uw medicijnen deze stoffen bevatten, moet u contact opnemen met uw dokter of apotheker.

Zwangerschap en borstvoeding

Gebruik PHEBURANE niet indien u zwanger bent, omdat dit geneesmiddel uw ongeboren baby kan schaden.

Als u een vrouw in de vruchtbare leeftijd bent, **moet u tijdens de behandeling met PHEBURANE een doeltreffend voorbehoedmiddel gebruiken.** Uw arts kan u meer informatie geven.

Gebruik PHEBURANE niet indien u borstvoeding geeft, omdat dit geneesmiddel in de moedermelk opgenomen kan worden en zo uw baby mogelijk kan schaden.

Rijvaardigheid en het gebruik van machines

Het is onwaarschijnlijk dat PHEBURANE invloed heeft op de rijvaardigheid en op het vermogen om machines te bedienen.

PHEBURANE bevat natrium en sucrose

Dit geneesmiddel bevat 124 mg (5,4 mmol) natrium per 1 g natriumfenylbutyraat. Vraag advies aan uw arts of apotheker als u dagelijks 3 gram of meer nodig hebt gedurende een lange periode, vooral als u geadviseerd werd om een zoutarm (natriumarm) dieet te volgen.

Dit geneesmiddel bevat 768 mg sucrose per 1 g natriumfenylbutyraat. Hier moet rekening mee worden gehouden als u diabetes mellitus hebt. Indien uw arts u heeft meegedeeld dat u bepaalde suikers niet verdraagt (intolerantie), neem dan contact met hem of haar op voordat u dit geneesmiddel gaat gebruiken.

3. Hoe gebruikt u dit middel?

Gebruik dit geneesmiddel altijd precies zoals uw arts of apotheker u dat heeft verteld. Twijfelt u over het juiste gebruik, neem dan contact op met uw arts of apotheker.

Dosering

De dagelijkse dosis PHEBURANE wordt bepaald op basis van uw lichaamsgewicht of lichaamsoppervlak en aangepast naargelang uw eiwitolerantie en dieet. U hebt daarom regelmatig een bloedonderzoek nodig, om de juiste dagelijkse dosis te bepalen. Uw arts zal u vertellen hoeveel granulaat u moet innemen.

Toedieningsmethode

PHEBURANE dient te worden ingenomen via de mond. Omdat het langzaam oplost, mag PHEBURANE niet worden toegediend via een maagkatheter (een buisje dat door de onderbuik naar de maag gaat) of via een neussonde (een buisje dat door de neus naar de maag gaat).

PHEBURANE moet gebruikt worden in combinatie met een speciaal eiwitarm dieet.

U dient PHEBURANE bij elke maaltijd of voeding in te nemen. Bij kleine kinderen kan dit 4 tot 6 keer per dag zijn.

De doses PHEBURANE die door uw arts zijn voorgeschreven, worden aangegeven in gram natriumfenylbutyraat. Een geijkte maatlepel is bijgeleverd met dit geneesmiddel. Hiermee kan maximaal 3 g natriumfenylbutyraat per keer worden verdeeld. Gebruik alleen deze maatlepel om de dosis PHEBURANE af te meten. De maatlepel mag voor geen enkel ander geneesmiddel gebruikt worden.

Om de dosis af te meten:

- De lijntjes op de lepel geven de hoeveelheid PHEBURANE aan in gram natriumfenylbutyraat. Neem de juiste hoeveelheid, die uw arts u heeft voorgeschreven.
- Giet het granulaat direct in de lepel zoals aangeduid op de tekening (op de buitenverpakking en in deze bijsluiter).
- Tik een keer met de lepel op een tafel, zodat het granulaat een horizontaal oppervlak vormt, en vul de lepel verder indien nodig.

Het granulaat kan direct worden doorgeslikt met een vloeistof (water, vruchtensappen of eiwitvrije zuigelingenvoeding) of worden verdeeld over een eetlepel met vast voedsel (aardappelpuree of appelmoes). Als u het granulaat mengt met voedsel is het van belang dat u het onmiddellijk inneemt. Dit voorkomt dat het granulaat een smaakje gaat krijgen.

Het gebruik van dit geneesmiddel en het volgen van een dieet zijn levenslang noodzakelijk.

Heeft u te veel van dit middel ingenomen?

Patiënten die zeer hoge doses natriumfenylbutyraat hebben ingenomen, hebben het volgende ondervonden:

- slaperigheid, vermoeidheid, licht gevoel in het hoofd en minder vaak, confusie
- hoofdpijn
- veranderingen van smaak (smaakverstoringen)
- vermindering van het gehoor
- desoriëntatie
- aangetast geheugen
- verergering van bestaande neurologische problemen

Neem onmiddellijk contact op met uw arts of met de dienst spoedgevallen van het dichtstbijzijnde ziekenhuis voor een gepaste behandeling wanneer u één van deze symptomen ervaart.

Bent u vergeten dit middel in te nemen?

Neem de volgende dosis zo snel mogelijk bij de volgende maaltijd. Zorg ervoor dat er ten minste drie uur tussen twee doses zit. Neem geen dubbele dosis om een vergeten dosis in te halen.

Hebt u nog vragen over het gebruik van dit geneesmiddel? Neem dan contact op met uw arts of apotheker.

4. Mogelijke bijwerkingen

Zoals elk geneesmiddel kan ook dit geneesmiddel bijwerkingen hebben, al krijgt niet iedereen daarmee te maken.

Bij aanhoudend braken moet u onmiddellijk contact opnemen met uw arts of apotheker.

Bijwerkingen die zeer vaak voorkomen (kunnen optreden bij meer dan 1 op de 10 personen): onregelmatige menstruatiecyclus of uitblijven van de menstruatie bij vruchtbare vrouwen. Indien u seksueel actief bent en uw menstruatiecyclus plotseling stopt, ga er dan niet direct vanuit dat dit door het gebruik van PHEBURANE komt; u kunt ook zwanger zijn (zie “Zwangerschap en borstvoeding” hierboven) of in de menopauze zijn.

Bijwerkingen die vaak voorkomen (kunnen optreden bij meer dan 1 op de 100 personen): veranderingen van bloedceltelling (rode cellen, witte cellen, bloedplaatjes), veranderingen in de hoeveelheid bicarbonaat in het bloed, verminderde eetlust, depressie, prikkelbaarheid, hoofdpijn, flauwvallen, vloeistofretentie (vasthouden van vocht, waardoor zwelling optreedt), verstoringen van de smaak, buikpijn, braken, misselijkheid, constipatie, abnormale geur van de huid, huiduitslag, abnormale nierfunctie, gewichtstoename afwijkende laboratoriumtestwaarden.

Bijwerkingen die soms voorkomen (kunnen optreden bij meer dan 1 op de 1000 personen): gebrek aan rode bloedcellen als gevolg van falende werking van het beenmerg, blauwe plekken, hartritmestoornis, rectale bloeding, maagontsteking, maagzweer, ontsteking van de alvleesklier.

Het melden van bijwerkingen

Krijgt u last van bijwerkingen, neem dan contact op met uw arts of apotheker. Dit geldt ook voor mogelijke bijwerkingen die niet in deze bijsluiter staan. U kunt bijwerkingen ook rechtstreeks melden via het nationale meldsysteem zoals vermeld in [aanhangsel V](#). Door bijwerkingen te melden, kunt u ons helpen meer informatie te verkrijgen over de veiligheid van dit geneesmiddel.

5. Hoe bewaart u dit middel?

Buiten het zicht en bereik van kinderen houden.

Gebruik dit geneesmiddel niet meer na de uiterste houdbaarheidsdatum. Die is te vinden op de doos en de fles na EXP. Daar staat een maand en een jaar. De laatste dag van die maand is de uiterste houdbaarheidsdatum.

Na eerste opening moet PHEBURANE binnen 45 dagen worden gebruikt.

Spoel geneesmiddelen niet door de gootsteen of de WC en gooi ze niet in de vuilnisbak. Vraag uw apotheker wat u met geneesmiddelen moet doen die u niet meer gebruikt. Ze worden dan op een verantwoorde manier vernietigd en komen niet in het milieu terecht.

6. Inhoud van de verpakking en overige informatie

Welke stoffen zitten er in dit middel?

De werkzame stof in dit middel is natriumfenylbutyraat.

Elke gram granulaat bevat 483 mg natriumfenylbutyraat.
De andere stoffen in dit middel zijn suikerbolletjes (sucrose en maïszetmeel, zie rubriek 2: PHEBURANE bevat sucrose), hypromellose, ethylcellulose N7, macrogol 1500, povidon K25.

Hoe ziet PHEBURANE eruit en hoeveel zit er in een verpakking?

PHEBURANE-granulaat is wit tot gebroken wit.

Het granulaat is verpakt in een plastic flacon met kindveilige sluiting en droogmiddel.

Elke flacon bevat 174 g granulaat.

Eke doos bevat 1 flacon.

Er is een geijkte maatlepel bijgeleverd.

Houder van de vergunning voor het in de handel brengen en fabrikant

Eurocept International BV

Traggans 5

1244 RL Ankeveen

Nederland

Neem voor alle informatie met betrekking tot dit geneesmiddel contact op met de lokale vertegenwoordiger van de houder van de vergunning voor het in de handel brengen:

België/Belgique/Belgien

Lucane Pharma

Tél/Tel: + 33 153 868 750

info@lucanepharma.com

Lietuva

FrostPharma AB

Tel: +46 775 86 80 02

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: +45 808 20 101

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: +46 775 86 80 02

info@frostpharma.com

Norge

FrostPharma AB

Tlf: +47 815 03 175

info@frostpharma.com

Ελλάδα

Lucane Pharma

Τηλ: + 33 153 868 750

info@lucanepharma.com

Österreich

Lucane Pharma

Tel: + 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

Κύπρος

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

Latvija

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

Sverige

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

United Kingdom

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

Deze bijsluiter is voor het laatst goedgekeurd in

Meer informatie over dit geneesmiddel is beschikbaar op de website van het Europees Geneesmiddelenbureau: <http://www.ema.europa.eu>. Hier vindt u ook verwijzingen naar andere websites over zeldzame ziektes en hun behandelingen.