

Bijsluiter: informatie voor de patiënt

RAVICTI 1,1 g/ml vloeistof voor oraal gebruik glycerolfenylbutyraat

Lees goed de hele bijsluiter voordat u dit geneesmiddel gaat innemen 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 RAVICTI en waarvoor wordt dit middel gebruikt?
2. Wanneer mag u dit middel niet innemen of moet u er extra voorzichtig mee zijn?
3. Hoe neemt u dit middel in?
4. Mogelijke bijwerkingen
5. Hoe bewaart u dit middel?
6. Inhoud van de verpakking en overige informatie

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

RAVICTI bevat de werkzame stof 'glycerolfenylbutyraat' dat wordt gebruikt om zes bekende ureumcyclusstoornissen (UCD's) bij volwassenen en kinderen te behandelen. De UCD's omvatten onder meer tekorten van bepaalde leverenzymen zoals carbamoylfoosfaatsynthetase I (CPS), ornithinecarbamoyltransferase I (OTC), argininosuccinaatsynthetase (ASS), argininosuccinaatlyase (ASL), arginase I (ARG) en ornithinetranslocase-deficiëntie hyperornithinemie-hyperammoniëmie-homocitrullinurie-syndroom (HHH).

RAVICTI moet worden gecombineerd met een dieet met een verminderde eiwitname en in sommige gevallen met een dieet met supplementen zoals essentiële aminozuren (arginine, citrulline, eiwitvrije energiesupplementen).

Over ureumcyclusstoornissen

- Bij ureumcyclusstoornissen kan het lichaam het stikstof van het voedsel dat wij eten niet verwijderen.
- Normaal gesproken verandert het lichaam het extra stikstof in het eiwit in een afvalstof die 'ammoniak' heet. De lever verwijdert het ammoniak dan uit het lichaam door een cyclus die de ureumcyclus wordt genoemd.
- Bij ureumcyclusstoornissen kan het lichaam niet voldoende leverenzymen maken om het extra stikstof te verwijderen.
- Dit betekent dat ammoniak zich in het lichaam ophoopt. Als het ammoniak niet uit het lichaam wordt verwijderd, kan het de hersenen beschadigen en leiden tot een laag bewustzijnsniveau of coma.
- Ureumcyclusstoornissen komen zelden voor.

Hoe RAVICTI werkt

RAVICTI helpt het lichaam om afvalstikstof te verwijderen. Dit vermindert de hoeveelheid ammoniak in uw lichaam.

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

Wanneer mag u dit middel niet gebruiken?

- U bent allergisch voor glycerolfenylbutyraat.
- U heeft acute hyperammoniëmie (hoge ammoniakspiegels in uw bloed), waarvoor sneller medisch ingrijpen nodig is (zie rubriek “Wanneer moet u extra voorzichtig zijn met dit middel?”).

Als u niet zeker weet of het bovenstaande op u van toepassing is, overleg dan met uw arts of apotheker voordat u dit middel gebruikt.

Wanneer moet u extra voorzichtig zijn met dit middel?

Neem contact op met uw arts of apotheker voordat u dit middel inneemt:

- als u problemen heeft met uw nieren of lever – omdat RAVICTI door de nieren en lever uit uw lichaam wordt verwijderd
- als u problemen heeft met uw alvleesklier, maag of darmen ('ingewanden') - deze organen zijn verantwoordelijk voor de absorptie van RAVICTI in het lichaam

Als een van het bovenstaande op u van toepassing is (of als u het niet zeker weet), overleg dan met uw arts of apotheker voordat u dit middel gebruikt.

In sommige gevallen, zoals een infectie of na een operatie, kan de hoeveelheid ammoniak omhoog gaan ondanks de behandeling met dit geneesmiddel en mogelijk de hersenen beschadigen (hyperammoniëmische encefalopathie).

In andere gevallen kan de hoeveelheid ammoniak in het bloed snel omhoog gaan. In dat geval zal RAVICTI niet voorkomen dat de ammoniakspiegel in uw bloed ernstig hoog wordt. Hoge ammoniakspiegels leiden tot misselijkheid, braken of een verward gevoel. **Vertel het uw arts of ga onmiddellijk naar het ziekenhuis als u een van deze verschijnselen opmerkt.**

Er zijn laboratoriumtests nodig zodat uw arts de correcte dosis voor u kan bepalen en onderhouden.

RAVICTI moet worden gebruikt met een eiwitarm dieet.

- Dit dieet wordt speciaal voor u door uw arts en diëtist(e) ontwikkeld.
- U moet zich strikt aan de dieetregels houden.
- U moet gedurende uw gehele leven behandeld worden en zich aan het dieet houden, tenzij u een succesvolle levertransplantatie heeft ondergaan.

Neemt u nog andere geneesmiddelen in?

Neemt u naast RAVICTI nog andere geneesmiddelen in, heeft u dat kort geleden gedaan of bestaat de mogelijkheid dat u in de nabije toekomst andere geneesmiddelen gaat innemen? Vertel dat dan uw arts of apotheker.

Vertel het uw arts of apotheker in het bijzonder als u een van de volgende geneesmiddelen neemt; deze kunnen minder effectief zijn wanneer ze met RAVICTI worden gebruikt. Als u deze geneesmiddelen inneemt, moet u misschien regelmatig bloedonderzoek ondergaan:

- midazolam en barbituraten - gebruikt voor kalmering, slaapproblemen of epilepsie
- anticonceptiemiddelen

Zeg het ook tegen uw arts als u de volgende geneesmiddelen inneemt, omdat ze de hoeveelheid ammoniak in uw lichaam kunnen verhogen of veranderen hoe RAVICTI werkt:

- corticosteroïden - gebruikt om ontstoken delen van het lichaam te behandelen
- valproaat - een geneesmiddel voor epilepsie
- haloperidol - gebruikt om sommige geestelijke gezondheidsproblemen te behandelen
- probenecide - om hoge concentraties urinezuur in het bloed te behandelen die jicht kunnen veroorzaken ('hyperurikemie')
- lipaseremmers (zoals orlistat) - gebruikt om zwaarlijvigheid te behandelen

- lipase in pancreasenzymvervangende behandelingen

Als een van het bovenstaande op u van toepassing is (of als u het niet zeker weet), overleg dan met uw arts voordat u dit middel gebruikt.

Zwangerschap, anticonceptie en borstvoeding

- Als u zwanger bent, neem dan contact op uw arts voordat u RAVICTI gaat innemen. Als u zwanger wordt terwijl u RAVICTI gebruikt, neem dan contact op met uw arts. RAVICTI moet niet tijdens de zwangerschap worden gebruikt, omdat het risico voor uw ongeboren baby niet kan worden uitgesloten.
- Als u een vrouw bent die zwanger kan worden, dan moet u een effectieve anticonceptiemethode gebruiken tijdens de behandeling met RAVICTI. Overleg met uw arts wat de beste wijze van anticonceptie voor u is.
- U moet met uw arts overleggen voordat u van plan bent borstvoeding te geven terwijl u RAVICTI gebruikt. Dit is, omdat RAVICTI in de moedermelk terecht kan komen en risico voor de pasgeborene/baby niet kan worden uitgesloten.

Rijvaardigheid en het gebruik van machines

RAVICTI kan grote invloed hebben op de rijvaardigheid of op het vermogen om machines te bedienen. U kunt zich duizelig voelen of hoofdpijn hebben als u RAVICTI inneemt. Bestuur geen voertuig en gebruik geen machines als u last heeft van deze bijwerkingen.

3. Hoe neemt u dit middel in?

Neem dit geneesmiddel altijd in precies zoals uw arts u dat heeft verteld. Twijfelt u over het juiste gebruik? Neem dan contact op met uw arts of apotheker.

U moet een speciaal eiwitarm dieet volgen tijdens uw behandeling met RAVICTI.

- Dit dieet wordt voor u samengesteld door uw arts en diëtiste.
- U moet dit dieet nauwgezet volgen.
- Mogelijk moet u aanvullende aminozuurformuleringen gebruiken.
- U moet uw behandeling en het dieet uw leven lang volgen, tenzij u een succesvolle levertransplantatie ondergaat.

De aanbevolen dosering

Uw arts zal u vertellen hoeveel RAVICTI u elke dag moet nemen.

- Uw dagelijkse dosis is afhankelijk van uw grootte en gewicht, de hoeveelheid eiwit in uw dieet en de algehele mate van uw ureumcyclusstoornis.
- Uw arts kan u een lagere dosis geven als u nier- of leverproblemen heeft.
- Uw bloed moet regelmatig worden onderzocht zodat uw arts de juiste dosis voor u kan vaststellen.
- Uw arts kan u vertellen om RAVICTI vaker dan 3 maal per dag in te nemen. Bij kleine kinderen kan dit 4 tot 6 maal per dag zijn. Er dient ten minste 3 uur tussen elke dosis te liggen.

Dit geneesmiddel innemen

Uw arts zal u vertellen hoe u RAVICTI vloeistof voor oraal gebruik moet innemen. Deze kan op de volgende manieren worden ingenomen:

- via de mond
- door een slangetje dat door uw buik naar de maag gaat - dat heet een 'maagsonde'
- door een slangetje dat door uw neus naar de maag gaat - dat heet een 'neussonde'

Neem RAVICTI via de mond in tenzij anders voorgeschreven door uw arts.

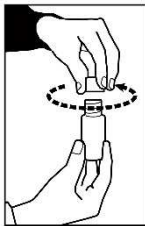
RAVICTI en maaltijden

Neem RAVICTI met of direct na een maaltijd in. Bij kleine kinderen moet het geneesmiddel tijdens of direct na een voeding worden toegediend.

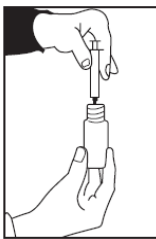
Het afmeten van de dosis

- Gebruik een doseerspuit voor orale toediening om uw dosis af te meten.
- U moet RAVICTI met een doseerspuit voor orale toediening hebben om de juiste hoeveelheid RAVICTI toe te kunnen dienen.

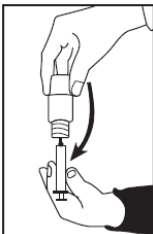
1. Open de fles met RAVICTI door op de dop te drukken en deze naar links te draaien.



2. Steek de punt van de doseerspuit voor orale toediening in de geïntegreerde spuitniet in de fles.

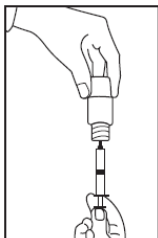


3. Houd de fles op zijn kop met de doseerspuit voor orale toediening in de connector.

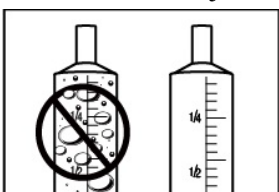


4. Vul de doseerspuit voor orale toediening met de hoeveelheid RAVICTI-vloeistof die uw arts u voorgeschreven heeft door de zuiger naar beneden te trekken.

- Opmerking: gebruik indien mogelijk de doseerspuit voor orale toediening die wat volume betreft het dichtst in de buurt komt (maar niet kleiner is) dan de aanbevolen dosis (b.v. als de dosis 0,8 ml is, gebruik dan een doseerspuit van 1 ml voor orale toediening).



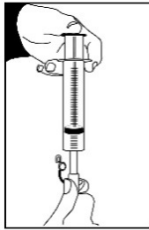
5. Tik op de doseerspuit voor orale toediening om luchtbelletjes te verwijderen, en zorg ervoor dat u hem met de juiste hoeveelheid vloeistof heeft gevuld.



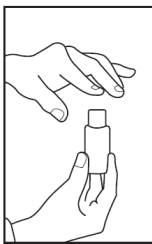
6. Slik de vloeistof uit de doseerspuit voor orale toediening door of bevestig de doseerspuit voor orale toediening aan de maag- of neussonde.



7. **Belangrijke opmerking:** Voeg RAVICTI niet toe aan grotere volumes vloeistof, zoals water of sap, en roer het er niet in, omdat glycerolfenylbutyraat zwaarder is dan de meeste vloeistoffen. Het mengen van RAVICTI met grote hoeveelheden vloeistof kan er toe leiden dat u niet de volledige dosis krijgt.
8. RAVICTI kan aan een kleine hoeveelheid zacht voedsel worden toegevoegd, zoals ketchup, medische formules, appelmoes en pompoenpuree.
9. Als het volume van uw doseerspuit voor orale toediening kleiner is dan uw voorgeschreven dosis, moet u deze stappen herhalen om uw volledige dosis te krijgen. Gebruik één doseerspuit voor orale toediening voor alle doseringen die per dag worden ingenomen.
10. Nadat u uw volledige dosis heeft ingenomen, drinkt u wat water om ervoor te zorgen dat er geen geneesmiddel in uw mond is achtergebleven, of spoelt u de maag- of neussonde met 10 ml water met behulp van een nieuwe doseerspuit voor orale toediening. De doseerspuit die is gebruikt om de maag- of neussonde te spoelen mag niet worden gebruikt om de dosis RAVICTI af te meten, om te voorkomen dat er water in het geneesmiddel komt.



11. Sluit de fles door de dop erop te draaien.



12. **Belangrijke opmerking:** Spoel de doseerspuit voor orale toediening niet uit tussen de dagelijkse doses, omdat RAVICTI wordt afgebroken door het toevoegen van water. Als RAVICTI in aanraking komt met water, dan wordt de vloeistof troebel. Bewaar tussen de doses de fles en de doseerspuit voor orale toediening op een schone, droge plek.
13. Gooi de doseerspuit voor orale toediening na de laatste dosis van de dag weg. Gebruik de doseerspuit voor orale toediening niet opnieuw om op een andere dag een dosis RAVICTI af te meten.
14. U moet overblijvende ongebruikte spuiten bewaren om deze met een andere fles te gebruiken. Gooi alle flessen na 14 dagen weg.

Heeft u te veel van dit middel ingenomen?

Heeft u meer van dit geneesmiddel ingenomen dan de bedoeling was? Neem dan contact op met een arts.

Als u een van de volgende symptomen opmerkt, raadpleeg dan een arts of ga naar een ziekenhuis, want dit kunnen klachten zijn van een overdosis of een hoge ammoniakspiegel:

- zich slaperig, moe, licht in het hoofd of soms in de war voelen
- hoofdpijn
- veranderde smaakzin
- moeite met horen
- zich gedesoriënteerd voelen
- minder goed dingen kunnen onthouden
- bestaande neurologische aandoeningen kunnen erger worden

Bent u vergeten dit middel in te nemen?

Als u een dosis vergeet, neemt u deze in zodra u hieraan denkt. Voor volwassenen geldt echter dat als de volgende dosis in minder dan 2 uur is, u deze moet overslaan en de volgende dosis zoals gebruikelijk moet innemen.

Bij kinderen: als de volgende dosis in minder dan 30 minuten is, sla deze dan over en geef de volgende dosis zoals gebruikelijk.

- Neem geen dubbele dosis om een vergeten dosis in te halen.

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

Als u stopt met het innemen van dit middel

U dient dit geneesmiddel uw hele leven in te nemen en een speciaal eiwitarm dieet te volgen. Stop niet met het innemen van RAVICTI zonder uw arts te raadplegen.

4. Mogelijke bijwerkingen

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

Vertel het uw arts als u bijwerkingen opmerkt.

De volgende bijwerkingen kunnen met dit geneesmiddel optreden:

Vaak: kunnen optreden bij maximaal 1 op 10 personen

- opgeblazen gevoel of pijn in de maag, verstopping, diarree, brandend maagzuur, winderigheid, braken, misselijkheid, pijn in de mond, kokhalzen
- zwelling van handen of voeten, zich moe voelen
- duizelig voelen, hoofdpijn of beven
- verminderde of toegenomen eetlust
- sommige voedselsoorten niet willen eten
- bloeden tussen de menstruaties door
- acne, abnormale geur van de huid
- tests tonen verhoogde leverenzymen, verstoring van zouten in het bloed, lage niveaus van een type witte bloedcellen ('lymfocyten') of lage niveaus van vitamine D

Soms: kunnen optreden bij maximaal 1 op 100 personen

- droge mond, oprispingen, maagpijn of ongemak, veranderingen in uw ontlasting zoals vette ontlasting, dringend naar de WC moeten, pijnlijke stoelgang, ontsteking van mond en lippen
- een hongerig gevoel, verhoogde temperatuur
- opvliegers
- pijn in de galblaas
- pijn in de blaas
- rugpijn, zwelling van de gewrichten, spierspasmen, pijn in de armen of benen, hielspoor
- virale darminfectie
- gevoel van prikkelingen en tintelingen, zich erg onrustig voelen, slaperigheid, sufheid, problemen met spraak, zich in de war of gedeprimeerd voelen, verandering van smaak

- menstruaties stoppen of zijn onregelmatig
- stemafwijking, neusbloedingen, verstopte neus, zere of pijnlijke keel
- haaruitval, meer dan normaal zweten, jeukende huiduitslag
- onregelmatige hartslag
- verminderde schildklierfunctie
- gewichtsverlies of gewichtstoename
- tests tonen hogere of lagere kaliumspiegel in uw bloed
- tests tonen hogere spiegels van triglyceriden, ‘*low-density*’-lipoproteïne (LDL) of witte bloedcellen in uw bloed
- tests tonen een abnormaal ecg ('elektrocardiogram')
- tests tonen dat de protrombinetijd langer is
- tests tonen een laag albuminegehalte in uw bloed

Bijwerkingen bij kinderen jonger dan 2 maanden

De volgende bijwerkingen zijn waargenomen in een klinisch onderzoek met 16 patiënten jonger dan 2 maanden:

- diarree, verstopping (obstipatie), winderigheid, terugstromen van maaginhoud in de slokdarm, slecht eten
- huiduitslag
- minder rode bloedcellen
- meer bloedplaatjes (kunnen bloedpropjes veroorzaken)
- verhoogde leverenzymen
- verlaagde aminozuurspiegels

Bijwerkingen bij kinderen van 2 maanden tot 2 jaar

- diarree, verstopping (obstipatie)
- eczeem, nagelrichels, uitslag

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

Voor dit geneesmiddel zijn er geen speciale bewaarcondities. Zodra de fles open is, moet u uw geneesmiddel binnen 14 dagen na opening gebruiken. Gooi de fles weg zelfs als die niet leeg is.

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 glycerolfenylbutyraat.

- Elke ml vloeistof bevat 1,1 g glycerolfenylbutyraat. Dit komt overeen met een dichtheid van 1,1 g/ml.
- Er zijn geen andere stoffen in dit middel.

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

De vloeistof zit in een 25 ml heldere glazen fles met een plastic kindveilige dop.

Om de juiste dosering van dit middel te garanderen, zijn spuitnaden met CE-markering voor orale toediening met de juiste maat voor de dosis en verenigbaar met de spuitnaden verkrijgbaar bij de apotheek. Vraag uw arts of apotheker welk type doseerspuit u nodig heeft op basis van het voorgeschreven dosisvolume.

Houder van de vergunning voor het in de handel brengen

Immedica Pharma AB
SE-113 63 Stockholm
Zweden

Fabrikant

Unimedic AB
Storjordenvägen 2
SE-864 31 Matfors
Zweden

Deze bijsluiter is voor het laatst goedgekeurd in**Andere informatiebronnen**

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.