

## Folheto informativo: Informação para o doente

### **PHEBURANE 483 mg/g granulado**

Fenilbutirato de sódio

**Leia com atenção todo este folheto antes de começar a tomar este medicamento, pois contém informação importante para si.**

- Conserve este folheto. Pode ter necessidade de o ler novamente.
- Caso ainda tenha dúvidas, fale com o seu médico ou farmacêutico.
- Este medicamento foi receitado apenas para si. Não deve dá-lo a outros. O medicamento pode ser-lhes prejudicial mesmo que apresentem os mesmos sinais de doença.
- Se tiver quaisquer efeitos secundários, incluindo possíveis efeitos secundários não indicados neste folheto, fale com o seu médico ou farmacêutico. Ver secção 4.

#### **O que contém este folheto:**

1. O que é PHEBURANE e para que é utilizado
2. O que precisa de saber antes de tomar PHEBURANE
3. Como tomar PHEBURANE
4. Efeitos secundários possíveis
5. Como conservar PHEBURANE
6. Conteúdo da embalagem e outras informações

#### **1. O que é PHEBURANE e para que é utilizado**

PHEBURANE contém a substância ativa fenilbutirato de sódio, utilizada para o tratamento de doentes de todas as idades com distúrbios do ciclo da ureia. Estes distúrbios raros devem-se a uma deficiência de determinadas enzimas do fígado, as quais são necessárias para eliminar resíduos de azoto sob a forma de amónia.

O azoto é um bloco de proteínas, as quais constituem uma parte essencial dos alimentos que ingerimos. Quando o organismo decompõe as proteínas após a ingestão, os resíduos de azoto, sob a forma de amónia, acumulam-se porque o organismo não consegue eliminá-los. A amónia é sobretudo tóxica para o cérebro e, nos casos mais graves, podem conduzir a redução dos níveis de consciência e a coma.

PHEBURANE ajuda o organismo a eliminar os resíduos de azoto, reduzindo a quantidade de amónia no seu organismo. Contudo, o PHEBURANE deve ser utilizado em conjunto com uma dieta com um baixo teor em proteínas, concebida especialmente para si pelo médico e pelo dietista. Deve seguir esta dieta com cuidado.

#### **2. O que precisa de saber antes de tomar PHEBURANE**

##### **Não tome PHEBURANE:**

- se é alérgico ao fenilbutirato de sódio ou a qualquer outro componente deste medicamento (indicados na secção 6),
- se está grávida,
- se está a amamentar.

##### **Advertências e precauções**

Fale com o seu médico ou farmacêutico antes de tomar PHEBURANE

- se sofre de insuficiência cardíaca congestiva (um tipo de doença cardíaca em que o coração não consegue bombear sangue suficiente para o organismo) ou de uma redução da função dos rins
- se tem redução da função dos rins ou do fígado, uma vez que o PHEBURANE é eliminado do organismo através dos rins e do fígado.

O PHEBURANE não prevenirá completamente a ocorrência de um excesso agudo de amónia no sangue, uma doença que habitualmente constitui uma emergência médica. Se isto acontecer, desenvolverá sintomas como sensação de enjoo (náuseas), vômitos, confusão, e necessitará de ajuda médica urgente.

Se necessitar de efetuar análises laboratoriais, é importante prevenir o médico de que se encontra a tomar PHEBURANE, uma vez que o fenilbutirato de sódio pode interferir com os resultados de certas análises laboratoriais (como os eletrólitos ou proteínas no sangue, ou testes da função hepática).

Em caso de dúvidas, fale com o seu médico ou farmacêutico.

### **Outros medicamentos e PHEBURANE**

Informe o seu médico ou farmacêutico se estiver a tomar, tiver tomado recentemente, ou se vier a tomar outros medicamentos.

É especialmente importante informar o seu médico caso esteja a tomar medicamentos que contenham:

- valproato (medicamento antiepilético),
- haloperidol (utilizado em determinadas perturbações psicóticas),
- corticosteroides (medicamentos semelhantes à cortisona que são utilizados para aliviar áreas inflamadas do corpo),
- probenecide (para o tratamento da hiperuricemia, níveis elevados de ácido úrico no sangue, associada a gota).

Estes medicamentos podem alterar o efeito do PHEBURANE, fazendo com que necessite de análises sanguíneas mais frequentes. Em caso de dúvida quanto aos seus medicamentos conterem estas substâncias, deve confirmar com o seu médico ou farmacêutico.

### **Gravidez e amamentação**

Não tome PHEBURANE se estiver grávida, porque este fármaco pode ser prejudicial ao bebé em gestação.

Caso se trate de uma mulher suscetível de ficar grávida, **deverá utilizar método contraceptivo fiável durante o tratamento com PHEBURANE.** Fale com o seu médico para obter mais pormenores.

Não tome PHEBURANE se estiver a amamentar, porque este fármaco pode passar para o leite materno e pode ser prejudicial ao bebé.

### **Condução de veículos e utilização de máquinas**

É improvável que PHEBURANE afete a capacidade de conduzir veículos e de utilizar máquinas.

### **PHEBURANE contém sódio e sacarose**

Este medicamento contém 124 mg (5,4 mmol) de sódio por 1 g de fenilbutirato de sódio. Fale com o seu médico ou farmacêutico se necessitar de 3 ou mais gramas diários durante um período prolongado, sobretudo se tiver sido aconselhado a seguir uma dieta com baixo teor de sal (sódio).

Este medicamento contém 768 mg de sacarose por 1 g de fenilbutirato de sódio. Esta informação deve ser tida em consideração se tiver diabetes mellitus. Se foi informado pelo seu médico que sofre de intolerância a determinados açúcares, contacte o seu médico antes de tomar este medicamento.

## **3. Como tomar PHEBURANE**

Tome sempre este medicamento exatamente como indicado pelo seu médico. Fale com o seu médico ou farmacêutico se tiver dúvidas.

### **Dosagem**

A dose diária de PHEBURANE deve basear-se no seu peso corporal ou superfície corporal e ajustada de acordo com a sua tolerância a proteínas e dieta. Irá precisar de se submeter regularmente a análises sanguíneas, a fim de determinar a dose diária correta. O seu médico irá informá-lo da quantidade de grânulos que deve tomar.

### **Método de administração**

PHEBURANE deve ser tomado por via oral. Na medida em que se dissolve lentamente, PHEBURANE não deve ser administrado através de um tubo de gastrostomia (tubo que atravessa o abdómen até ao estômago) ou através de um tubo nasogástrico (tubo que atravessa o nariz até ao estômago).

PHEBURANE deve ser tomado com uma dieta de baixo teor de proteínas.

PHEBURANE deve ser tomado com cada refeição ou amamentação. Em crianças pequenas isto pode ser feito 4 a 6 vezes ao dia.

As doses de PHEBURANE prescritas pelo seu médico são expressas em gramas de fenilbutirato de sódio. É fornecida com este medicamento uma colher-medida calibrada que fornece até 3 g de fenilbutirato de sódio de cada vez. Utilize esta colher-medida apenas para medir a dose de PHEBURANE. A colher-medida não deve ser utilizada com outros medicamentos.

Para medir a dose:

- As linhas presentes na colher indicam a quantidade de PHEBURANE em gramas de fenilbutirato de sódio. Retire a quantidade correta conforme prescrito pelo seu médico.
- Deite os grânulos diretamente na colher, conforme indicado na imagem (na embalagem exterior e neste folheto).
- Bata com a colher uma vez numa mesa para obter um nível horizontal de granulado e continue a encher conforme necessário.

O granulado pode ser diretamente engolido com uma bebida (água, sumos de fruta, fórmulas para lactentes isentas de proteínas) ou deitado numa colher de alimentos sólidos (puré de batata ou de maçã). Se misturar com alimentos, é importante que tome o medicamento de imediato. Isso impede que o granulado apresente qualquer tipo de sabor.

Irá necessitar de tomar este medicamento e de seguir uma dieta durante toda a vida.

### **Se tomar mais PHEBURANE do que deveria**

Doentes que tenham tomado doses de fenilbutirato de sódio muito elevadas experimentaram:

- sonolência, fadiga, sensação de cabeça leve e, com menor frequência, confusão,
- dores de cabeça,
- alterações do paladar (distúrbios do paladar),
- diminuição na audição,
- desorientação,
- deficiências na memória,
- agravamento de problemas neurológicos já existentes.

Caso experimente qualquer destes sintomas, deverá contactar imediatamente o seu médico ou o serviço de urgência do hospital mais próximo para tratamento de suporte.

### **Caso se tenha esquecido de tomar PHEBURANE**

Deve tomar uma dose logo que possível, com a próxima refeição. Garanta um período de, pelo menos, 3 horas entre duas doses. Não tome uma dose a dobrar para compensar uma dose que se esqueceu de tomar.

Caso ainda tenha dúvidas sobre a utilização deste medicamento, fale com o seu médico ou farmacêutico.

#### **4. Efeitos secundários possíveis**

Como todos os medicamentos, este medicamento pode causar efeitos secundários, embora estes não se manifestem em todas as pessoas.

Caso se verifiquem vômitos persistentes, deve contactar imediatamente o seu médico.

Efeitos secundários muito comuns (podem afetar mais de 1 pessoa em cada 10): períodos menstruais irregulares e cessação dos períodos menstruais nas mulheres férteis.

No caso de ser sexualmente ativa e de o seu período parar totalmente, não assuma que isto é causado pelo PHEBURANE. Caso isto aconteça, discuta o assunto com o seu médico, porque a ausência do seu período pode ser causada por gravidez (consulte a secção anterior “Gravidez e aleitamento”) ou por menopausa.

Efeitos secundários frequentes (podem afetar mais de 1 pessoa em cada 100): alterações do número de células sanguíneas (glóbulos vermelhos, glóbulos brancos e plaquetas), alterações da quantidade de bicarbonato no sangue, diminuição do apetite, depressão, irritabilidade, dor de cabeça, desfalecimentos, retenção de líquidos (inchaço), distúrbios do paladar, dor de estômago, vômitos, náuseas, prisão de ventre, odor cutâneo anormal, erupções cutâneas, função renal anormal, aumento de peso e valores de análises laboratoriais alterados.

Efeitos secundários pouco frequentes (podem afetar mais de 1 pessoa em cada 1 000): deficiência de glóbulos vermelhos devido a insuficiência da medula óssea, contusões, ritmo cardíaco alterado, sangramento rectal, inflamação do estômago, úlcera do estômago, inflamação do pâncreas.

#### **Comunicação de efeitos secundários**

Se tiver quaisquer efeitos secundários, incluindo possíveis efeitos secundários não indicados neste folheto, fale com o seu médico ou farmacêutico. Também poderá comunicar efeitos secundários diretamente através do sistema nacional de notificação mencionado no [Apêndice V](#). Ao comunicar efeitos secundários, estará a ajudar a fornecer mais informações sobre a segurança deste medicamento.

#### **5. Como conservar PHEBURANE**

Manter este medicamento fora da vista e do alcance das crianças.

Não utilize PHEBURANE após o prazo de validade impresso na embalagem exterior e no rótulo do frasco após “VAL”. O prazo de validade corresponde ao último dia do mês indicado.

Após a primeira abertura, PHEBURANE pode ser utilizado durante 45 dias.

Não deite fora quaisquer medicamentos na canalização ou no lixo doméstico. Pergunte ao seu farmacêutico como deitar fora os medicamentos que já não utiliza. Estas medidas ajudarão a proteger o ambiente.

#### **6. Conteúdo da embalagem e outras informações**

##### **Qual a composição de PHEBURANE**

A substância ativa é fenilbutirato de sódio.

Cada grama de granulado contém 483 mg de fenilbutirato de sódio.

Os outros componentes são esferas de açúcar (sacarose e amido de milho, ver secção 2

“PHEBURANE contém sacarose”), hipromelose, etilcelulose N7, macrogol 1500 e povidona K25.

## **Qual o aspecto de PHEBURANE e conteúdo da embalagem**

PHEBURANE granulado é de cor branca a bege claro.

O granulado está embalado num frasco plástico equipado com fecho resistente à abertura por crianças e um dessecante.

Cada frasco contém 174 g de granulado.

Cada embalagem contém 1 frasco.

É fornecida uma colher-medida calibrada.

## **Titular da Autorização de Introdução no Mercado e Fabricante**

Eurocept International BV

Trapgans 5

1244 RL Ankeveen

Holanda

Para quaisquer informações sobre este medicamento, queira contactar o representante local do Titular da Autorização de Introdução no Mercado:

### **België/Belgique/Belgien**

Lucane Pharma

Tél/Tel: + 33 153 868 750

[info@lucanepharma.com](mailto:info@lucanepharma.com)

### **Lietuva**

FrostPharma AB

Tel: +46 775 86 80 02

[info@frostpharma.com](mailto:info@frostpharma.com)

### **България**

Lucane Pharma

Тел.: + 33 153 868 750

[info@lucanepharma.com](mailto:info@lucanepharma.com)

### **Luxembourg/Luxemburg**

Lucane Pharma

Tél/Tel: + 33 153 868 750

[info@lucanepharma.com](mailto:info@lucanepharma.com)

### **Česká republika**

Lucane Pharma

Tél/Tel: + 33 153 868 750

[info@lucanepharma.com](mailto:info@lucanepharma.com)

### **Magyarország**

Lucane Pharma

Tel: + 33 153 868 750

[info@lucanepharma.com](mailto:info@lucanepharma.com)

### **Danmark**

FrostPharma AB

Tlf: +45 808 20 101

[info@frostpharma.com](mailto:info@frostpharma.com)

### **Malta**

Lucane Pharma

Tel: + 33 153 868 750

[info@lucanepharma.com](mailto:info@lucanepharma.com)

### **Deutschland**

Lucane Pharma

Tel: + 33 153 868 750

[info@lucanepharma.com](mailto:info@lucanepharma.com)

### **Nederland**

Eurocept International BV

Tel: +31 35 528 39 57

[info@euroceptpharma.com](mailto:info@euroceptpharma.com)

### **Eesti**

FrostPharma AB

Tel: +46 775 86 80 02

[info@frostpharma.com](mailto:info@frostpharma.com)

### **Norge**

FrostPharma AB

Tlf: +47 815 03 175

[info@frostpharma.com](mailto:info@frostpharma.com)

### **Ελλάδα**

Lucane Pharma

Τηλ: + 33 153 868 750

[info@lucanepharma.com](mailto:info@lucanepharma.com)

### **Österreich**

Lucane Pharma

Tel: + 33 153 868 750

[info@lucanepharma.com](mailto:info@lucanepharma.com)

### **España**

Lucane Pharma

### **Polska**

Lucane Pharma

Tel: + 33 153 868 750  
[info@lucanepharma.com](mailto:info@lucanepharma.com)

**France**

Lucane Pharma  
Tél: + 33 153 868 750  
[info@lucanepharma.com](mailto:info@lucanepharma.com)

**Hrvatska**

Lucane Pharma  
Tel: + 33 153 868 750  
[info@lucanepharma.com](mailto:info@lucanepharma.com)

**Ireland**

Lucane Pharma  
Tel: + 33 153 868 750  
[info@lucanepharma.com](mailto:info@lucanepharma.com)

**Ísland**

FrostPharma AB  
Sími: +46 775 86 80 02  
[info@frostpharma.com](mailto:info@frostpharma.com)

**Italia**

Lucane Pharma  
Tel: + 33 153 868 750  
[info@lucanepharma.com](mailto:info@lucanepharma.com)

**Κύπρος**

Lucane Pharma  
Τηλ: + 33 153 868 750  
[info@lucanepharma.com](mailto:info@lucanepharma.com)

**Latvija**

FrostPharma AB  
Tel: +46 775 86 80 02  
[info@frostpharma.com](mailto:info@frostpharma.com)

Tel: + 33 153 868 750  
[info@lucanepharma.com](mailto:info@lucanepharma.com)

**Portugal**

Lucane Pharma  
Tel: + 33 153 868 750  
[info@lucanepharma.com](mailto:info@lucanepharma.com)

**România**

Lucane Pharma  
Tel: + 33 153 868 750  
[info@lucanepharma.com](mailto:info@lucanepharma.com)

**Slovenija**

Lucane Pharma  
Tel: + 33 153 868 750  
[info@lucanepharma.com](mailto:info@lucanepharma.com)

**Slovenská republika**

Lucane Pharma  
Tel: + 33 153 868 750  
[info@lucanepharma.com](mailto:info@lucanepharma.com)

**Suomi/Finland**

FrostPharma AB  
Puh/Tel: +35 875 32 51 209  
[info@frostpharma.com](mailto:info@frostpharma.com)

**Sverige**

FrostPharma AB  
Tel: +46 775 86 80 02  
[info@frostpharma.com](mailto:info@frostpharma.com)

**United Kingdom**

Lucane Pharma  
Tel: + 33 153 868 750  
[info@lucanepharma.com](mailto:info@lucanepharma.com)

**Este folheto foi revisto pela última vez em**

Está disponível informação pormenorizada sobre este medicamento no sítio da internet Agência Europeia de Medicamentos em <http://www.ema.europa.eu/>.

Também existem ligações para outros sítios da internet sobre doenças raras e tratamentos.