

## Folheto informativo: Informação para o doente

### RAVICTI 1,1 g/ml líquido oral fenilbutirato de glicerol

**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 indesejáveis, incluindo possíveis efeitos indesejáveis não indicados neste folheto, fale com o seu médico ou farmacêutico. Ver secção 4.

#### **O que contém este folheto**

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

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

RAVICTI contém a substância ativa "fenilbutirato de glicerol", que é utilizada para tratar seis doenças do ciclo da ureia (DCU) conhecidas em adultos e crianças. As DCU incluem deficiências em certas enzimas do fígado como carbamilstato sintetase I (CPS), ornitina carbamoil transferase (OTC), arginino-succinato sintetase (ASS), arginino-succinato ligase (ASL), arginase I (ARG) e ornitina translocase (síndrome de hiperornitinemia-hiperamoniemia-homocitrulinemia [HHH]).

RAVICTI tem de ser combinado com uma restrição proteica na dieta e, em alguns casos, suplementos dietéticos por exemplo, aminoácidos essenciais (arginina, citrulina, suplementos calóricos isentos de proteínas).

#### **Sobre as doenças do ciclo da ureia**

- Nas doenças do ciclo da ureia, o corpo não consegue remover o azoto das proteínas que comemos.
- Normalmente, o corpo transforma o azoto extra das proteínas num composto residual chamado "amónia". O fígado remove, então, a amónia do corpo através de um ciclo chamado "ciclo da ureia".
- Nas doenças do ciclo da ureia, o corpo não consegue produzir enzimas do fígado suficientes para remover o azoto extra.
- Isto significa que a amónia se acumula no corpo. Se a amónia não for removida do corpo, pode ser nociva para o cérebro e dar origem a uma baixa dos níveis de consciência ou coma.
- As doenças do ciclo da ureia são raras.

#### **Como funciona RAVICTI**

RAVICTI ajuda o corpo a eliminar o azoto residual. Isto reduz a quantidade de amónia no seu corpo.

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

#### **Não tome RAVICTI:**

- se tem alergia ao fenilbutirato de glicerol
- se tem hiperamoniemia aguda (níveis elevados de amónia no sangue), que exige uma intervenção mais rápida (ver secção “Advertências e precauções”).

Se não tem a certeza se as situações acima se aplicam a si, fale com o seu médico ou farmacêutico antes de tomar RAVICTI.

### **Advertências e precauções**

Fale com o seu médico ou farmacêutico antes de tomar RAVICTI:

- se tem problemas com os seus rins ou fígado - isto deve-se ao facto de RAVICTI ser removido do seu corpo através dos rins e fígado
- se tem problemas com o seu pâncreas, estômago ou intestinos - estes órgãos são responsáveis pela absorção de RAVICTI para o corpo

Se alguma das situações acima se aplica a si, fale com o seu médico ou farmacêutico antes de tomar RAVICTI.

Em alguns casos, como uma infeção pós-cirúrgica, a quantidade de amónia pode subir independentemente do tratamento com este medicamento e pode lesar o cérebro (encefalopatia hiperamoniémica).

Noutros casos, a quantidade de amónia no sangue sobe rapidamente. Neste caso, RAVICTI não impedirá o nível de amónia no seu sangue de se tornar perigosamente alto.

Níveis elevados de amónia levam a que se sinta enjoado (náuseas), tenha vontade de vomitar (vómitos) ou se sinta confuso.

**Fale com o seu médico ou vá imediatamente ao hospital se detetar algum destes sinais.**

Serão necessários testes laboratoriais para que o seu médico possa determinar e manter a dose correta para si.

### **Outros medicamentos e RAVICTI**

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

Em especial, informe o seu médico ou farmacêutico se estiver a tomar qualquer dos medicamentos que se seguem, que podem ser menos eficazes quando utilizados com RAVICTI. Se toma estes medicamentos, pode necessitar de fazer análises ao sangue regularmente:

- midazolam e barbituratos - utilizados para sedação, dificuldade em dormir ou epilepsia
- contraceptivos

Informe ainda o seu médico se estiver a tomar os seguintes medicamentos, uma vez que podem aumentar a quantidade de amónia no seu corpo ou alterar a forma como RAVICTI funciona:

- corticosteroides - utilizados para tratar zonas inflamadas do corpo
- valproato - um medicamento para a epilepsia
- haloperidol - utilizado para tratar alguns problemas de saúde mental
- probenecida - para tratar níveis elevados de ácido úrico no sangue que lhe podem causar gota (“hiperuricemia”)
- inibidores da lipase (como orlistato) – utilizados para tratar a obesidade
- lipase em terapêuticas de substituição pancreática

Se alguma das situações acima se aplica a si, fale com o seu médico antes de tomar RAVICTI.

### **Gravidez, contraceção e amamentação**

- Se está grávida, informe o seu médico antes de começar a tomar RAVICTI. Se engravidar enquanto estiver a tomar RAVICTI, fale com o seu médico. RAVICTI não deve ser utilizado durante a gravidez, visto que não pode ser excluído um risco para o seu bebé por nascer.
- Se é uma mulher com potencial para engravidar, tem de usar um meio de contraceção eficaz durante o tratamento com RAVICTI. Fale com o seu médico sobre o melhor método de contraceção para si.
- Deve falar com o seu médico antes de planear amamentar enquanto estiver a tomar RAVICTI. Tem de ser tomada uma decisão sobre a amamentação ou a descontinuação de RAVICTI tendo em conta o benefício do tratamento para si e o benefício da amamentação para o seu bebé. Isto deve-se ao facto de RAVICTI poder passar para o leite materno e não ser possível excluir um risco para o recém-nascido/criança.

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

RAVICTI pode ter uma grande influência sobre a capacidade de conduzir e utilizar máquinas. Ao tomar RAVICTI, pode sentir-se com tonturas ou ter dores de cabeça. Não conduza veículos nem utilize máquinas enquanto apresentar estes efeitos secundários.

### **3. Como tomar RAVICTI**

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

Tem de seguir uma dieta especial pobre em proteínas durante o tratamento com RAVICTI.

- Esta dieta será concebida para si pelo seu médico e nutricionista.
- Tem de seguir cuidadosamente esta dieta.
- Pode precisar de tomar formulações suplementares de aminoácidos.
- Precisar-se-á de fazer um tratamento e seguir uma dieta ao longo da sua vida, a não ser que seja submetido a um transplante de fígado bem-sucedido.

### **Que quantidade tomar**

O seu médico irá dizer-lhe que quantidade de RAVICTI deve tomar em cada dia.

- A sua dose diária dependerá da sua altura e peso, da quantidade de proteína na sua dieta e da situação geral da sua doença do ciclo da ureia.
- O seu médico pode dar-lhe uma dose mais baixa se tiver problemas de rins ou fígado.
- Poderá necessitar de fazer análises regulares ao sangue para que o seu médico possa determinar a dose correta para si.
- O seu médico pode dizer-lhe para tomar RAVICTI mais de 3 vezes por dia. Em crianças pequenas, poderá ser 4 a 6 vezes por dia. Tem de existir, pelo menos, 3 horas entre cada dose.

### **Tomar este medicamento**

O seu médico irá dizer-lhe como tomar RAVICTI líquido oral. Pode ser tomado dos seguintes modos:

- por via oral
- através de um tubo que passa através da sua barriga ("abdómen") até ao estômago - chamado "sonda de gastrotomia"
- através de um tubo que passa através do seu nariz até ao estômago - chamado "sonda nasogástrica"

Tome RAVICTI por via oral exceto em caso de instrução contrária do seu médico.

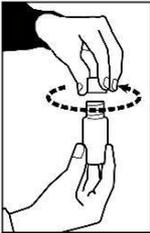
### **RAVICTI e as refeições**

Tome RAVICTI com a refeição ou imediatamente a seguir. O medicamento deve ser dado às crianças pequenas durante a alimentação ou imediatamente a seguir.

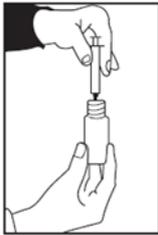
### **Medição da dose**

- Utilize uma seringa de uso oral para medir a sua dose.
- Deve ter o frasco de RAVICTI, juntamente com uma seringa de uso oral para administrar a quantidade correta de RAVICTI.

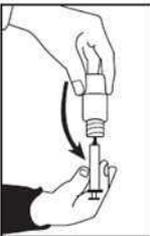
1. Abra o frasco de RAVICTI empurrando para baixo a tampa e rodando para a esquerda.



2. Coloque a ponta da seringa de uso oral no dispositivo de inserção da seringa integrado no frasco.

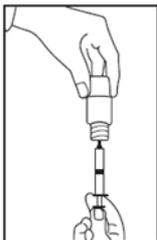


3. Vire o frasco ao contrário com a seringa de uso oral ainda inserida.

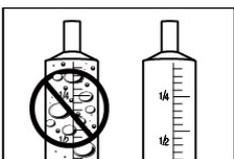


4. Encha a seringa de uso oral puxando o êmbolo para trás até a seringa estar cheia com a quantidade de RAVICTI líquido que o seu médico lhe disse para tomar.

- Nota: Se possível, utilize a seringa de uso oral que tem a capacidade mais aproximada (mas não inferior) à dose recomendada (por exemplo, se a dose for de 0,8 ml, utilize uma seringa de uso oral de 1 ml).



5. Dê umas pancadinhas na seringa de uso oral para remover bolhas de ar, assegurando-se de que a encheu com a quantidade correta de líquido.

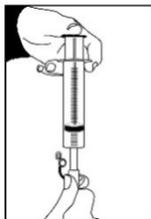


6. Engula o líquido da seringa de uso oral ou ligue a seringa de uso oral à sonda nasogástrica ou de gastrostomia.

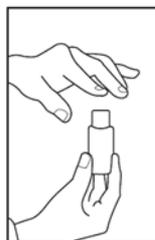


**7. Observação importante:** Não adicione ou misture RAVICTI com grandes volumes de líquidos como água ou sumo, uma vez que RAVICTI é mais pesado que a maioria dos líquidos. Misturar RAVICTI com grandes volumes de líquido pode resultar em não obter a dose completa.

8. RAVICTI pode ser adicionado a uma pequena quantidade de alimentos moles, como ketchup, formulações médicas, puré de maçã ou puré de abóbora.
9. Se o volume da sua seringa de uso oral for inferior à dose que lhe foi prescrita, terá de repetir estes passos para tomar a sua dose completa. Em cada dia, utilize uma seringa para uso oral para todas as doses tomadas.
10. Depois de ter tomado a sua dose completa, beba um pouco de água para garantir que não fica medicamento na sua boca ou lave a sonda nasogástrica ou de gastrostomia com 10 ml de água utilizando uma nova seringa de uso oral. A seringa utilizada para lavar a sonda nasogástrica ou de gastrostomia não deve ser utilizada para dosagem de RAVICTI a fim de evitar o contato de água com o medicamento.



11. Feche o frasco enroscando a tampa.



12. **Observação importante:** Não passe por água a seringa de uso oral entre as doses diárias, uma vez que a água pode levar a degradação do RAVICTI. Se RAVICTI entrar em contato com água o líquido se tornará turvo em aparência. Armazene o frasco e a seringa de uso oral num local limpo e seco entre doses.
13. Descarte a seringa de uso oral depois da última administração do dia. Não reutilize a seringa de uso oral para a dosagem de RAVICTI no dia seguinte.
14. As restantes seringas não utilizadas devem ser guardadas para utilizar com outro frasco. Cada frasco deve ser eliminado após 14 dias.

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

Se tomar mais deste medicamento do que deveria, fale com um médico.

Se detetar algum dos seguintes sinais, fale com um médico ou dirija-se imediatamente ao hospital, uma vez que podem ser sinais de sobredosagem ou de amónia elevada:

- sentir-se sonolento, cansado, prestes a desmaiar ou por vezes confuso
- dores de cabeça
- alterações do paladar
- problemas de audição

- sentir-se desorientado
- incapacidade de se lembrar das coisas
- condições neurológicas existentes podem piorar

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

Se se esquecer de uma dose, tome a dose esquecida logo que se lembrar. Contudo, para adultos, se a dose seguinte for daí a menos de 2 horas, salte a dose em falta e administre a dose seguinte como habitualmente.

Para crianças: se a próxima dose for daí a menos de 30 minutos, salte a dose em falta e tome a dose seguinte como habitualmente.

- 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.

#### **Se parar de tomar RAVICTI**

Precisa de tomar este medicamento e seguir uma dieta especial pobre em proteínas durante toda a sua vida. Não pare de tomar RAVICTI sem falar com o seu médico.

### **4. Efeitos indesejáveis possíveis**

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

Informe o seu médico ou farmacêutico se sentir qualquer destes efeitos secundários.

Os seguintes efeitos indesejáveis podem ocorrer com este medicamento:

**Frequentes:** podem afetar até 1 em 10 pessoas

- acumulação de ar ou dor no estômago, prisão de ventre, diarreia, azia, gases, vômitos, sentir-se enjoado (náuseas), dor na boca, vômito em seco
- inchaço das mãos ou pés, sentir-se cansado
- sentir-se com tonturas, dores de cabeça ou tremores
- aumento ou diminuição do apetite
- não querer comer certos alimentos
- hemorragia entre os períodos menstruais,
- acne, a pele possui um odor anormal
- as análises apresentam níveis aumentados de enzimas hepáticas, desequilíbrio de sais no sangue, níveis baixos de um tipo de glóbulos brancos ("linfócitos") ou níveis baixos de vitamina D

**Pouco frequentes:** podem afetar até 1 em 100 pessoas

- boca seca, arrotos, dores de estômago ou desconforto, alterações nas fezes como estarem gordurosas, necessidade urgente de aliviar os intestinos, defecação dolorosa, inflamação da boca e dos lábios
- sentir fome, temperatura aumentada
- afrontamentos
- dor na vesícula biliar
- dor na bexiga
- dor de costas, inchaço das articulações, espasmos musculares, dor nos braços ou nas pernas, dor nos calcanhares
- infeção viral nos intestinos
- sensação de formigueiros, sentir-se muito inquieto, sonolência, dificuldade em acordar, sentir-se sonolento, problemas na fala, sentir-se confuso, sentir-se deprimido, alteração do paladar
- os períodos menstruais param ou são irregulares
- voz alterada, hemorragias pelo nariz, nariz entupido, garganta inflamada ou dores de garganta
- queda de cabelo, transpirar mais do que o habitual, erupção cutânea com prurido
- batimento cardíaco irregular

- diminuição da função tiroideia
- perda ou ganho de peso
- as análises apresentam níveis de potássio no sangue mais altos ou mais baixos
- as análises apresentam níveis altos de triglicéridos, lipoproteínas de baixa densidade ou glóbulos brancos no seu sangue
- os exames apresentam um ECG ("eletrocardiograma") fora do normal
- as análises apresentam que o tempo de protrombina é mais longo
- as análises apresentam albumina baixa no seu sangue

#### **Efeitos indesejáveis em crianças com menos de 2 meses de idade**

Os seguintes efeitos secundários foram observados num estudo clínico com 16 doentes com menos de 2 meses de idade:

- diarreia, prisão de ventre, gases, refluxo dos conteúdos do estômago, má alimentação
- erupção da pele
- contagem baixa de glóbulos vermelhos
- contagem alta de plaquetas (pode causar coágulos no sangue)
- aumento das enzimas do fígado
- diminuição dos níveis dos aminoácidos

#### **Efeitos indesejáveis em crianças com 2 meses a menos de 2 anos de idade**

- diarreia, prisão de ventre
- eczema, estrias nas unhas, erupção na pele

#### **Comunicação de efeitos indesejáveis**

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

## **5. Como conservar RAVICTI**

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

Não utilize RAVICTI após o prazo de validade impresso na embalagem exterior e no rótulo do frasco após as letras "EXP". O prazo de validade corresponde ao último dia do mês indicado.

O medicamento não necessita de quaisquer precauções especiais de conservação. Uma vez aberto o frasco, deve utilizar o medicamento no prazo de 14 dias após a abertura. O frasco deve ser eliminado, mesmo que não esteja vazio.

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 RAVICTI**

- A substância ativa é o fenilbutirato de glicerol.
- Cada ml de líquido contém 1,1 g de fenilbutirato de glicerol. Isto corresponde a uma densidade de 1,1 g/ml.
- Não existem outros componentes.

**Qual o aspeto de RAVICTI e conteúdo da embalagem**

O líquido é introduzido num frasco de vidro incolor de 25 ml e fechado com uma tampa de plástico de abertura à prova de crianças.

De modo a garantir a posologia correta de RAVICTI, seringas com marcação CE do tamanho adequado para a dose e compatíveis com o dispositivo de inserção da seringa integrado no frasco podem ser obtidas na farmácia. Pergunte ao seu médico ou farmacêutico qual tipo de seringa deve obter com base no volume posológico prescrito.

**Titular da Autorização de Introdução no Mercado**

Immedica Pharma AB  
SE-113 63 Estocolmo  
Suécia

**Fabricante**

Unimedic AB  
Storjordenvägen 2  
SE-864 31 Matfors  
Suécia

**Este folheto foi revisto pela última vez em****Outras fontes de informação**

Está disponível informação pormenorizada sobre este medicamento no sítio da internet da Agência Europeia de Medicamentos <http://www.ema.europa.eu>. Também existem *links* para outros sítios da internet sobre doenças raras e tratamentos.