

Gebrauchsinformation: Information für Patienten

PHEBURANE 350 mg/ml Lösung zum Einnehmen 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 Lösung zum Einnehmen 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 Lösung zum Einnehmen und wofür wird es angewendet?

PHEBURANE enthält den Wirkstoff Natrium(4-phenylbutanoat), der zur Behandlung von Patienten mit Störung des Harnstoffzyklus angewendet wird. Diese seltenen Erkrankungen werden durch einen Mangel an bestimmten Leberenzymen verursacht, die für die Ausscheidung von überschüssigem Stickstoff in Form von Ammoniak notwendig sind.

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 ausscheiden kann. Ammoniak ist vor allem schädlich für das Gehirn und führt in schweren Fällen zu Bewusstseinsstörungen oder Koma.

PHEBURANE hilft dem Körper, überschüssigen Stickstoff auszuscheiden und reduziert so die Menge an Ammoniak in Ihrem 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 dieses Arzneimittels sind.
- wenn Sie schwanger sind.
- wenn Sie stillen.

Warnhinweise und Vorsichtsmaßnahmen

Bitte sprechen Sie mit Ihrem Arzt oder Apotheker, bevor Sie PHEBURANE einnehmen,

- wenn Sie an einer Stauungssuffizienz (einer Herzerkrankung, bei der das Herz nicht genug Blut durch den Körper pumpt) oder einer Nierenfunktionsstörung leiden.

- wenn Ihre Nieren- oder Leberfunktion vermindert ist, 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.

Anwendung von PHEBURANE zusammen mit anderen Arzneimitteln

Informieren Sie Ihren Arzt oder Apotheker, wenn Sie andere Arzneimittel einnehmen, kürzlich andere Arzneimittel eingenommen haben oder beabsichtigen, andere Arzneimittel einzunehmen.

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

- Valproat (Epilepsiemedikament)
- Haloperidol (wird bei bestimmten Psychosen angewendet).
- 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 bei Ihnen häufiger Blutuntersuchungen erforderlich sind. Wenn Sie unsicher sein sollten, ob Ihre Arzneimittel diese Wirkstoffe enthalten, sprechen Sie bitte mit Ihrem Arzt oder Apotheker.

Schwangerschaft und Stillzeit

Sie dürfen PHEBURANE nicht einnehmen wenn Sie schwanger sind, da dieses Arzneimittel Ihr ungeborenes Baby schädigen kann.

Wenn Sie eine Frau sind die schwanger werden könnte, **müssen Sie während der Behandlung mit PHEBURANE eine zuverlässige Form der Empfängnisverhütung anwenden.** Einzelheiten besprechen Sie bitte mit Ihrem Arzt.

Sie dürfen PHEBURANE nicht einnehmen wenn Sie stillen, da dieses Arzneimittel in die Muttermilch übergehen und Ihr Baby schädigen 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 Lösung zum Einnehmen enthält Natrium

Dieses Arzneimittel enthält 124 mg (5,4 mmol) Natrium (Hauptbestandteil von Kochsalz/Speisesalz) pro 1 Gramm Natrium(4-phenylbutanoat). Dies entspricht 6,2 % der für einen Erwachsenen empfohlenen maximalen täglichen Natriumaufnahme mit der Nahrung.

Die maximale Tagesdosis dieses Arzneimittels enthält 2,5 g Natrium, entsprechend 125 % der für einen Erwachsenen empfohlenen maximalen täglichen Natriumaufnahme mit der Nahrung.

Sprechen Sie mit Ihrem Arzt oder Apotheker, wenn Sie über einen längeren Zeitraum 3 oder mehr Gramm täglich benötigen, insbesondere dann, wenn Ihnen gesagt wurde, dass Sie eine kochsalzarme (natriumarme) Diät einhalten müssen.

PHEBURANE Lösung zum Einnehmen enthält Aspartam

Dieses Arzneimittel enthält 5,7 mg Aspartam pro Grammdosis Natrium(4-phenylbutanoat).

Aspartam ist eine Phenylalaninquelle. Es kann schädlich sein, wenn Sie an Phenylketonurie (PKU) leiden, einer seltenen angeborenen Erkrankung, bei der sich Phenylalanin anreichert, weil der Körper es nicht ausreichend abbauen kann.

Topping mit Schwarze-Johannisbeer-Aroma enthält Propylenglycol

Dieses Arzneimittel enthält 26,55 mg Propylenglycol je Tropfen.

Wenn das Baby weniger als 4 Wochen alt ist, sprechen Sie mit Ihrem Arzt oder Apotheker, bevor Sie ihm dieses Arzneimittel verabreichen, insbesondere wenn das Baby andere Arzneimittel erhält, die Propylenglycol oder Alkohol enthalten.

3. Wie ist PHEBURANE Lösung zum Einnehmen einzunehmen?

Nehmen Sie dieses Arzneimittel immer genau nach Absprache mit Ihrem Arzt ein. Fragen Sie bei Ihrem Arzt oder Apotheker nach, wenn Sie sich nicht sicher sind.

Dosis

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 richtige tägliche Dosis zu bestimmen. Ihr Arzt wird Sie darüber informieren, wie viel Flüssigkeit Sie einnehmen sollten.

Art der Anwendung

PHEBURANE Lösung zum Einnehmen sollte zu einer Mahlzeit eingenommen werden.

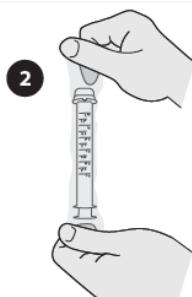
Verwenden Sie zum Abmessen einer Dosis von PHEBURANE Lösung zum Einnehmen nur die mit PHEBURANE Lösung zum Einnehmen gelieferte Dosierspritze. Verwenden Sie keine anderen Vorrichtungen/Löffel/Spritzen zum Einnehmen einer Dosis. Die Spritze ist für 0,5 g bis 3 g in Schritten von 0,25 g ausgelegt. Die Graduierung der Dosierspritze bezieht sich auf die Anzahl an Gramm Natrium(4-phenylbutanoat). Befolgen Sie zum Einnehmen von PHEBURANE Lösung zum Einnehmen die nachstehenden Hinweise:

Orale Anwendung

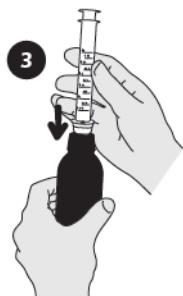
1. Öffnen Sie die Flasche mit PHEBURANE Lösung zum Einnehmen, indem Sie die Schutzkappe nach unten drücken und nach links drehen.



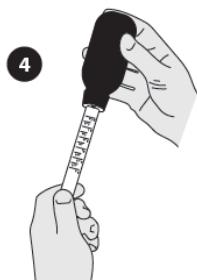
2. Nehmen Sie die Dosierspritze mit CE-Zeichen mit angebrachtem Flaschenadapter aus dem Beutel.



3. Stecken (schieben) Sie den Flaschenadapter samt daran befestigter Spritze in den Hals der geöffneten Flasche.



4. Drehen Sie die Flasche um.



5. Ziehen Sie die erforderliche Dosis PHEBURANE Lösung zum Einnehmen mithilfe der Dosierspritze aus der Flasche auf (entsprechend der von Ihrem Arzt verordneten Gramm Natrium(4-phenylbutanoat)).



6. Lösen Sie die Dosierspritze mit PHEBURANE Lösung zum Einnehmen vom Flaschenadapter und geben Sie die Menge der PHEBURANE Lösung zum Einnehmen aus der Dosierspritze in ein Glas mit mindestens 20 ml Wasser.



7. Verschließen Sie die Flasche mit PHEBURANE Lösung zum Einnehmen wieder, ohne den in den Flaschenhals eingesetzten Flaschenadapter zu entfernen.



8. Bei Verwendung der Packung **mit Topping** geben Sie **einen Tropfen** Ihres bevorzugten Aroma-Toppings (Schwarze Johannisbeere oder Zitronen-Pfefferminz) in den Inhalt des Glases mit Wasser. Vorsichtig schwenken und dann trinken (wenn ein Tropfen des Aroma-Toppings nicht für die gewünschte Geschmacksintensität sorgt, können Sie 2 Tropfen verwenden).

Bei Verwendung der Packung ohne Topping vorsichtig schwenken und trinken.



9. Waschen Sie die Spritze nach jeder Anwendung nur mit kaltem bis lauwarmem Wasser.



PHEBURANE Lösung zum Einnehmen muss mit einer speziellen proteinreduzierten Diät kombiniert werden.

Sie sollten PHEBURANE Lösung zum Einnehmen zu jeder Mahlzeit einnehmen bzw. zu jeder Fütterung geben. Bei Kleinkindern kann dies 4- bis 6-mal pro Tag der Fall sein.

PHEBURANE Lösung zum Einnehmen kann auch über eine transnasale Sonde oder Gastrostomiesonde zugeführt werden. PHEBURANE Lösung zum Einnehmen kann über Schläuche mit einem Durchmesser von mindestens 2 mm (7–8 French) zugeführt werden. Verwenden Sie die beiliegende orale Spritze zum Abmessen der Dosis und befolgen Sie die nachstehenden Hinweise:

Vorbereitung für die Gabe über eine transnasale Sonde oder Gastrostomiesonde

1. Befolgen Sie Schritt 1 bis Schritt 5 der *Art der Anwendung zum Einnehmen*.
2. PHEBURANE Lösung zum Einnehmen ist gebrauchsfertig und muss nicht verdünnt werden.
3. Bei Zufuhr über eine transnasale Sonde/Gastrostomiesonde **sollte kein Aroma-Topping zugegeben werden**.
4. Stecken Sie die Spitze der mit dem Arzneimittel gefüllten Spritze auf die Spitze der transnasalen Sonde/Gastrostomiesonde.
5. Verwenden Sie den Kolben der Dosierspritze für die Zufuhr der verordneten Dosis der PHEBURANE Lösung zum Einnehmen über die transnasale Sonde/Gastrostomiesonde.
6. Spülen Sie den Schlauch nach jeder Gabe einmal mit einer ausreichenden Menge lauwarmem Wasser und lassen Sie den Schlauch danach auslaufen. Bei Erwachsenen sollten 20 ml lauwarmes Wasser verwendet werden. Bei Kindern unter 20 kg und Neugeborenen 3 ml Wasser verwenden.

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 Natrium(4-phenylbutanoat) folgende Symptome aufgetreten:

- Schläfrigkeit, Müdigkeit, Benommenheit, seltener Verwirrtheit
- Kopfschmerzen
- Geschmacksveränderungen (Störungen des Geschmackssinns)
- Nachlassen des Gehörs
- Orientierungslosigkeit
- Gedächtnisstörungen
- Verschlechterung bestehender neurologischer Zustände

Wenn Sie eines dieser Symptome bei sich feststellen, setzen Sie sich sofort mit Ihrem Arzt oder mit der Notaufnahme des nächstgelegenen Krankenhauses in Verbindung, damit eine entsprechende Behandlung eingeleitet werden kann.

Wenn Sie die Einnahme von PHEBURANE vergessen haben

Nehmen Sie die entsprechende Dosis so bald wie möglich mit der nächsten Mahlzeit ein. Zwischen zwei Einnahmen müssen mindestens 3 Stunden liegen. Nehmen Sie nicht die doppelte Menge ein, wenn Sie die vorherige Einnahme vergessen haben.

Wenn Sie weitere Fragen zur Einnahme dieses Arzneimittels haben, wenden Sie sich an 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 anhaltendes Erbrechen auftritt, setzen Sie sich umgehend mit Ihrem Arzt in Verbindung.

Sehr häufige Nebenwirkungen (können mehr als 1 von 10 Behandelten betreffen):

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 Lösung zum Einnehmen 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 bis zu 1 von 100 Behandelten betreffen):

Veränderungen der Anzahl der Blutzellen (rote Blutkörperchen, weiße Blutkörperchen, Blutplättchen), veränderter Bicarbonatspiegel im Blut, verminderter Appetit, Depression, Reizbarkeit, Kopfschmerzen, Ohnmacht, Flüssigkeitseinlagerung (Schwellungen), Geschmacksveränderungen (Störungen des Geschmackssinns), Magenschmerzen, Erbrechen, Übelkeit, Verstopfung, abnormaler Hautgeruch, Hauthausschlag, Nierenfunktionsstörungen, Gewichtszunahme, anomale Laborwerte.

Gelegentliche Nebenwirkungen (können bis zu 1 von 1 000 Behandelten betreffen):

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.

5. Wie ist PHEBURANE Lösung zum Einnehmen aufzubewahren?

Bewahren Sie dieses Arzneimittel für Kinder unzugänglich auf.

Sie dürfen PHEBURANE Lösung zum Einnehmen nach dem auf dem Umkarton und dem Flaschenetikett nach „verwendbar bis“ bzw. „verw. bis“ angegebenen Verfalldatum nicht mehr verwenden. Das Verfalldatum bezieht sich auf den letzten Tag des angegebenen Monats.

Nach Anbruch der Flasche mit PHEBURANE Lösung zum Einnehmen müssen Sie Ihr Arzneimittel innerhalb von 4 Wochen verwenden. Die Flasche sollte danach entsorgt werden, auch wenn sie noch nicht ganz leer ist.

Nach Anbruch der Flasche mit Aroma-Topping müssen Sie es innerhalb von 4 Wochen verwenden. Die Flasche sollte danach entsorgt werden, auch wenn sie noch nicht ganz leer ist.

Für dieses Arzneimittel sind keine besonderen Lagerungsbedingungen erforderlich.

Entsorgen Sie Arzneimittel niemals über das Abwasser (z. B. nicht über die Toilette oder das Waschbecken). Fragen Sie in Ihrer Apotheke, 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

Es gibt 2 Packungsarten, eine Packung mit und eine Packung ohne Topping.

Was PHEBURANE Lösung zum Einnehmen enthält

- Der Wirkstoff ist Natrium(4-phenylbutanoat). Jeder Milliliter Flüssigkeit enthält 350 mg Natrium(4-phenylbutanoat).
- Die sonstigen Bestandteile sind: Gereinigtes Wasser, Aspartam (E 951), Sucralose (E 955), Glycerol (E 422), Hydroxyethylcellulose (E 1525) (siehe Abschnitt 2 „PHEBURANE Lösung zum Einnehmen enthält Aspartam“).

Die Packung mit Topping enthält außerdem

Aroma-Toppings:

- Topping mit Schwarze-Johannisbeer-Aroma bestehend aus Schwarze-Johannisbeer-Aroma und Pfefferminz-Aroma, enthält Propylenglycol (E 1520).
- Topping mit Zitronen-Pfefferminz-Aroma bestehend aus Zitronen-Aroma und Pfefferminz-Aroma.

Wie PHEBURANE Lösung zum Einnehmen aussieht und Inhalt der Packung

PHEBURANE Lösung zum Einnehmen ist eine klare, farblose bis hellgelbe Flüssigkeit.

Jede Packung enthält:

- Eine Braunglasflasche mit 100 ml Lösung zum Einnehmen, verschlossen mit einer kindergesicherten Kunststoffschutzkappe.
- Eine Dosierspritze für 0,5 g bis 3 g in Schritten von 0,25 g zum Abmessen der Dosis von Natrium(4-phenylbutanoat) in Gramm.
- Flaschenadapter

Die Packung mit Topping enthält außerdem

- Eine Braunglasflasche mit 3 ml Topping mit Zitronen-Pfefferminz-Aroma.
- Eine Braunglasflasche mit 3 ml Topping mit Schwarze-Johannisbeer-Aroma.

Pharmazeutischer Unternehmer und Hersteller

Eurocept International BV
Trapgans 5
1244 RL Ankeveen
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
(Eurocept International BV)
Tél/Tel.: +31 35 528 39 57
info@lucanepharma.com

България

Lucane Pharma
(Eurocept International BV)
Тел.: +31 35 528 39 57
info@lucanepharma.com

Česká republika

Lucane Pharma
(Eurocept International BV)
Tél/Tel.: +31 35 528 39 57
info@lucanepharma.com

Danmark

FrostPharma AB
Tlf: +46 824 36 60
info@frostpharma.com

Deutschland

Lucane Pharma
(Eurocept International BV)
Tel.: +31 35 528 39 57
info@lucanepharma.com

Eesti

FrostPharma AB
Tel: +46 824 36 60
info@frostpharma.com

Ελλάδα

Lucane Pharma
(Eurocept International BV)
Τηλ: +31 35 528 39 57
info@lucanepharma.com

Lietuva

FrostPharma AB
Tel: +46 824 36 60
info@frostpharma.com

Luxembourg/Luxemburg

Lucane Pharma
(Eurocept International BV)
Tél/Tel.: +31 35 528 39 57
info@lucanepharma.com

Magyarország

Lucane Pharma
(Eurocept International BV)
Tel.: +31 35 528 39 57
info@lucanepharma.com

Malta

Lucane Pharma
(Eurocept International BV)
Tel.: +31 35 528 39 57
info@lucanepharma.com

Nederland

Lucane Pharma
(Eurocept International BV)
Tel.: +31 35 528 39 57
info@euroceptpharma.com

Norge

FrostPharma AB
Tlf: +46 824 36 60
info@frostpharma.com

Österreich

Lucane Pharma
(Eurocept International BV)
Tel.: +31 35 528 39 57
info@lucanepharma.com

España
Lucane Pharma
(Eurocept International BV)
Tel.: +31 35 528 39 57
info@lucanepharma.com

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

Hrvatska
Lucane Pharma
(Eurocept International BV)
Tel.: +31 35 528 39 57
info@lucanepharma.com

Ireland
Lucane Pharma
(Eurocept International BV)
Tel.: +31 35 528 39 57
info@lucanepharma.com

Ísland
FrostPharma AB
Tel: +46 824 36 60
info@frostpharma.com

Italia
Lucane Pharma
(Eurocept International BV)
Tel.: +31 35 528 39 57
info@lucanepharma.com

Κύπρος
Lucane Pharma
(Eurocept International BV)
Τηλ: +31 35 528 39 57
info@lucanepharma.com

Latvija
FrostPharma AB
Tel: +46 824 36 60
info@frostpharma.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.