

**B. FOGLIO ILLUSTRATIVO**

Agenzia Italiana del Farmaco

## Foglio illustrativo: informazioni per il paziente

### **PHEBURANE 483 mg/g granulato** Fenilbutirrato sodico

**Legga attentamente questo foglio prima di prendere questo medicinale perché contiene importanti informazioni per lei.**

- Conservi questo foglio. Potrebbe aver bisogno di leggerlo di nuovo.
- Se ha qualsiasi dubbio, si rivolga al medico o al farmacista.
- Questo medicinale è stato prescritto soltanto per lei. Non lo dia ad altre persone, anche se i sintomi della malattia sono uguali ai suoi, perché potrebbe essere pericoloso.
- Se si manifesta un qualsiasi effetto indesiderato, compresi quelli non elencati in questo foglio, si rivolga al medico o al farmacista. Vedere paragrafo 4.

#### **Contenuto di questo foglio:**

1. Cos'è PHEBURANE e a cosa serve
2. Cosa deve sapere prima di prendere PHEBURANE
3. Come prendere PHEBURANE
4. Possibili effetti indesiderati
5. Come conservare PHEBURANE
6. Contenuto della confezione e altre informazioni

#### **1. Cos'è PHEBURANE e a cosa serve**

PHEBURANE contiene il principio attivo fenilbutirrato sodico, utilizzato per il trattamento dei pazienti di ogni età affetti da disturbi del ciclo dell'urea. Questo raro tipo di disturbo è dovuto a un deficit di certi enzimi del fegato necessari per eliminare l'azoto di scarto in forma di ammoniaca.

L'azoto è un elemento costituente delle proteine che rappresentano una parte essenziale degli alimenti di cui ci nutriamo. Quando l'organismo metabolizza le proteine in seguito a ingestione, si verifica un accumulo di azoto di scarto, in forma di ammoniaca, poiché l'organismo non è in grado di eliminarlo. L'ammoniaca è particolarmente tossica per il cervello e, in casi gravi, può portare all'abbassamento dei livelli di coscienza fino al coma.

PHEBURANE aiuta l'organismo a eliminare l'azoto di scarto riducendo la quantità di ammoniaca presente nell'organismo. Tuttavia, PHEBURANE deve essere assunto insieme a una dieta con un contenuto ridotto di proteine, studiata appositamente per lei dal medico e dal dietista. Deve seguire attentamente questa dieta.

#### **2. Cosa deve sapere prima di prendere PHEBURANE**

##### **Non prenda PHEBURANE:**

- se è allergico al fenilbutirrato sodico o a uno qualsiasi degli altri ingredienti di questo medicinale (elencati al paragrafo 6);
- se è in corso una gravidanza;
- se sta allattando con latte materno.

##### **Avvertenze e precauzioni**

Si rivolga al medico o al farmacista prima di prendere PHEBURANE:

- se ha insufficienza cardiaca congestizia (una forma di malattia cardiaca in cui il cuore non è in grado di pompare una quantità sufficiente di sangue attraverso l'organismo) o di funzionalità renale ridotta;

- se ha una riduzione delle funzioni epatiche o renali, poiché PHEBURANE viene eliminato dall'organismo attraverso il fegato e i reni.

PHEBURANE non previene completamente la comparsa di un episodio di eccesso acuto di ammoniaca nel sangue (iperammoniemia), una condizione che generalmente costituisce un'emergenza medica. Nel caso si verifichi questa condizione, si sviluppano sintomi quali nausea, vomito e confusione, che richiedono urgente assistenza medica.

Se deve fare analisi di laboratorio, è importante che lei ricordi al medico che sta prendendo PHEBURANE, poiché il fenilbutirrato sodico può interferire con determinati risultati di analisi di laboratorio (quali ad esempio i livelli di elettroliti o proteine o i test di funzionalità epatica).

In caso di dubbio, si rivolga al medico o al farmacista.

### **Altri medicinali e PHEBURANE**

Informi il medico o il farmacista se sta assumendo, ha recentemente assunto o potrebbe assumere qualsiasi altro medicinale.

È particolarmente importante che lei informi il medico se sta assumendo medicinali contenenti:

- valproato (un medicinale antiepilettico),
- aloperidolo (utilizzato in determinati disturbi psicotici),
- corticosteroidi (medicinali utilizzati per portare sollievo alle aree infiammate dell'organismo),
- probenecid (per il trattamento dell'iperuricemia, ovvero presenza di alti livelli di acido urico nel sangue, associata alla gotta).

Questi farmaci possono alterare l'effetto di PHEBURANE e lei avrà bisogno di sottoporsi a esami del sangue più frequenti. Se non è sicuro che i medicinali che sta prendendo contengano queste sostanze, lo verifichi insieme al medico o al farmacista.

### **Gravidanza e allattamento**

Non usi PHEBURANE se è in gravidanza, poiché questo medicinale può danneggiare il feto.

Se lei è una donna in età fertile, **durante il trattamento con PHEBURANE deve utilizzare metodi contraccettivi affidabili**. Si rivolga al medico per maggiori informazioni.

Non usi PHEBURANE se sta allattando con latte materno, poiché questo medicinale può passare nel latte e danneggiare il neonato.

### **Guida di veicoli e utilizzo di macchinari**

È improbabile che PHEBURANE abbia effetti sulla capacità di condurre veicoli e di utilizzare macchinari.

### **PHEBURANE contiene sodio e saccarosio.**

Questo medicinale contiene 124 mg (5,4 mmol) di sodio per 1 g di fenilbutirrato sodico.

Si rivolga al medico o al farmacista se necessita di 3 o più grammi al giorno per un periodo prolungato, in particolare se le è stato consigliato di seguire una dieta a basso contenuto di sale (sodio).

Questo medicinale contiene 768 mg di saccarosio per 1 g di fenilbutirrato sodico. Ciò deve essere tenuto in considerazione se lei è affetto da diabete mellito. Se il medico le ha detto che lei soffre di una ridotta tolleranza ad alcuni zuccheri, si rivolga al medico stesso prima di prendere questo medicinale.

## **3. Come prendere PHEBURANE**

Prenda sempre questo medicinale seguendo esattamente le istruzioni del medico. Se ha dubbi, consulti il medico o il farmacista.

## **Posologia**

La dose giornaliera di PHEBURANE sarà calcolata in base al peso corporeo o alla superficie corporea e aggiustata secondo la tolleranza proteica e in base alla dieta che segue. Saranno quindi necessarie analisi del sangue regolari per determinare l'esatta dose giornaliera. Il medico le dirà la quantità giornaliera di granuli da assumere.

## **Modo di somministrazione**

PHEBURANE deve essere assunto per bocca. Poiché il medicinale si scioglie lentamente, PHEBURANE non deve essere somministrato per gastrostomia (la sonda che va dall'addome allo stomaco) oppure attraverso un sondino nasogastrico (la sonda che va dal naso allo stomaco).

PHEBURANE deve essere assunto con una dieta a ridotto contenuto proteico.

PHEBURANE deve essere assunto a ogni pasto o poppata. Per i bambini piccoli, la frequenza può essere dalle 4 alle 6 volte al giorno.

Insieme al medicinale viene fornito un misurino calibrato per somministrare fino a 3 g di fenilbutirrato sodico. Per misurare la dose, utilizzi soltanto questo misurino calibrato.

Per misurare la dose:

- le linee presenti sul misurino indicano la quantità (in grammi di fenilbutirrato sodico). Prelevi la quantità corretta in base a quanto prescritto dal medico;
- versi i granuli direttamente nel misurino come mostrato nella figura (sulla confezione esterna e alla fine della pagina 2 di questo foglio illustrativo);
- picchietti il misurino una sola volta su un tavolo per ottenere una superficie piana del granulato e continui a riempire il misurino, se necessario.

Il granulato può essere ingerito direttamente assieme ad alimenti liquidi (acqua, succhi di frutta, alimenti per lattanti privi di proteine) o cosparso su un cucchiaino di alimento solido (purè di patate o purea di mele). Se il medicinale viene aggiunto all'alimento, è importante che sia assunto immediatamente. In questo modo il granulato non produrrà alcun sapore.

Dovrà usare questo medicinale e seguire una dieta per tutta la vita.

## **Se prende più PHEBURANE di quanto deve**

In pazienti che hanno assunto dosi molto elevate di fenilbutirrato sodico si sono verificati:

- sonnolenza, affaticamento, sensazione di testa leggera e, meno comunemente, confusione,
- mal di testa,
- senso del gusto alterato,
- diminuzione dell'udito,
- disorientamento,
- problemi di memoria,
- peggioramento di condizioni neurologiche esistenti.

Se si verifica uno di questi sintomi, contatti immediatamente il medico o il pronto soccorso dell'ospedale più vicino per un trattamento di supporto.

## **Se si dimentica di prendere PHEBURANE**

Assuma una dose il prima possibile col pasto successivo. Si accerti che passino almeno 3 ore tra una dose e l'altra. Non prenda una dose doppia per compensare la dimenticanza della dose.

Se ha qualsiasi dubbio sull'uso di questo medicinale, si rivolga al medico o al farmacista.

## **4. Possibili effetti indesiderati**

Come tutti i medicinali, questo medicinale può causare effetti indesiderati sebbene non tutte le persone li manifestino.

In caso di vomito persistente, si rivolga immediatamente al medico.

Effetti indesiderati molto comuni (possono interessare più di 1 persona su 10): cicli mestruali irregolari e interruzione dei cicli mestruali nelle donne in età fertile. Se lei è sessualmente attiva ed il ciclo si interrompe completamente, non parta immediatamente dal presupposto che ciò sia dovuto a PHEBURANE. Ne parli invece con il medico, in quanto l'assenza del ciclo mestruale potrebbe essere causato da una gravidanza (vedere il paragrafo sopra "Gravidanza e allattamento") o dalla menopausa.

Effetti indesiderati comuni (possono interessare più di 1 persona su 100): alterazioni del numero delle cellule del sangue (globuli rossi, globuli bianchi e piastrine), alterazioni dei livelli di bicarbonato nel sangue, riduzione dell'appetito, depressione, irritabilità, mal di testa, svenimenti, ritenzione idrica (gonfiore), gusto alterato, mal di stomaco, vomito, nausea, costipazione, odore anomalo della pelle, eruzione cutanea, funzionalità renale anomala, aumento di peso e valori dei test di laboratorio alterati.

Effetti indesiderati non comuni (possono interessare più di 1 persona su 1000): diminuzione dei globuli rossi dovuta a danno del midollo osseo, lividi, ritmo cardiaco alterato, sanguinamento rettale, infiammazione dello stomaco, ulcera gastrica, infiammazione del pancreas.

### **Segnalazione degli effetti indesiderati**

Se si manifesta un qualsiasi effetto indesiderato, compresi quelli non elencati in questo foglio, si rivolga al medico o al farmacista. Può inoltre segnalare gli effetti indesiderati direttamente tramite il sistema nazionale di segnalazione riportato nell'[allegato V](#). Segnalando gli effetti indesiderati può contribuire a fornire maggiori informazioni sulla sicurezza di questo medicinale.

## **5. Come conservare PHEBURANE**

Conservi questo medicinale fuori dalla vista e dalla portata dei bambini.

Non usi PHEBURANE dopo la data di scadenza che è riportata sulla scatola e sull'etichetta del flacone dopo Scad. La data di scadenza si riferisce all'ultimo giorno del mese.

Dopo la prima apertura, PHEBURANE deve essere utilizzato entro 45 giorni.

Non getti alcun medicinale nell'acqua di scarico o nei rifiuti domestici. Chiedi al farmacista come eliminare i medicinali che non utilizza più. Questo aiuterà a proteggere l'ambiente.

## **6. Contenuto della confezione e altre informazioni**

### **Cosa contiene PHEBURANE**

Il principio attivo è fenilbutirrato sodico.

Ciascun grammo di granulato contiene 483 mg di fenilbutirrato sodico.

Gli eccipienti sono: sfere di zucchero (costituite da saccarosio e amido di mais; vedere paragrafo 2 "PHEBURANE contiene saccarosio"), ipromellosa, etilcellulosa N7, macrogol 1500, povidone K25.

### **Descrizione dell'aspetto di PHEBURANE e contenuto della confezione**

Il granulato di PHEBURANE è di colore da bianco a biancastro.

Il granulato è confezionato in un flacone di plastica con tappo a prova di bambino con agente essiccante.

Ogni flacone contiene 174 g di granulato.

Ogni scatola contiene 1 flacone.

In dotazione viene fornito un misurino calibrato.

### **Titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio e produttore**

Lucane Pharma  
172 rue de Charonne  
75011 Parigi (Francia)

Per ulteriori informazioni su questo medicinale, contatti il rappresentante locale del titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio:

#### **België/Belgique/Belgien**

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

#### **България**

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

#### **Česká republika**

Medical Need Europe AB  
Tel: + 46 8 533 39 500  
[info@medicalneed.com](mailto:info@medicalneed.com)

#### **Danmark**

Medical Need Europe AB  
Tlf: + 46 8 533 39 500  
[info@medicalneed.com](mailto:info@medicalneed.com)

#### **Deutschland**

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

#### **Eesti**

Medical Need Europe AB  
Tel: + 46 8 533 39 500  
[info@medicalneed.com](mailto:info@medicalneed.com)

#### **Ελλάδα**

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

#### **España**

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

#### **Lietuva**

Medical Need Europe AB  
Tel: + 46 8 533 39 500  
[info@medicalneed.com](mailto:info@medicalneed.com)

#### **Luxembourg/Luxemburg**

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

#### **Magyarország**

Medical Need Europe AB  
Tel.: + 46 8 533 39 500  
[info@medicalneed.com](mailto:info@medicalneed.com)

#### **Malta**

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

#### **Nederland**

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

#### **Norge**

Medical Need Europe AB  
Tlf: + 46 8 533 39 500  
[info@medicalneed.com](mailto:info@medicalneed.com)

#### **Österreich**

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

#### **Polska**

Medical Need Europe AB  
Tel.: + 46 8 533 39 500  
[info@medicalneed.com](mailto:info@medicalneed.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)

**Ireland**

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

**Ísland**

Medical Need Europe AB  
Sími: + 46 8 533 39 500  
[info@medicalneed.com](mailto:info@medicalneed.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**

Medical Need Europe AB  
Tel: + 46 8 533 39 500  
[info@medicalneed.com](mailto:info@medicalneed.com)

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

**Slovenija**

Medical Need Europe AB  
Tel: + 46 8 533 39 500  
[info@medicalneed.com](mailto:info@medicalneed.com)

**Slovenská republika**

Medical Need Europe AB  
Tel: + 46 8 533 39 500  
[info@medicalneed.com](mailto:info@medicalneed.com)

**Suomi/Finland**

Medical Need Europe AB  
Puh/Tel: + 46 8 533 39 500  
[info@medicalneed.com](mailto:info@medicalneed.com)

**Sverige**

Medical Need Europe AB  
Tel: + 46 8 533 39 500  
[info@medicalneed.com](mailto:info@medicalneed.com)

**United Kingdom**

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

**Questo foglio illustrativo è stato aggiornato il**

Informazioni più dettagliate su questo medicinale sono disponibili sul sito web dell' Agenzia europea dei medicinali, <http://www.ema.europa.eu/>.

Inoltre, sono riportati link ad altri siti web su malattie rare e relativi trattamenti terapeutici.

