

## **Indlægsseddel: Information til patienten**

### **RAVICTI 1,1 g/ml oral væske** Glycerolphenylbutyrat

▼ Dette lægemiddel er underlagt supplerende overvågning. Dermed kan der hurtigt tilvejebringes nye oplysninger om sikkerheden. Du kan hjælpe ved at indberette alle de bivirkninger, du får. Se sidst i punkt 4, hvordan du indberetter bivirkninger.

**Læs denne indlægsseddel grundigt, inden du begynder at tage dette lægemiddel, da den indeholder vigtige oplysninger.**

- Gem indlægssedlen. Du kan få brug for at læse den igen.
- Spørg lægen eller apotekspersonalet, hvis der er mere, du vil vide.
- Lægen har ordineret dette lægemiddel til dig personligt. Lad derfor være med at give medicinen til andre. Det kan være skadeligt for andre, selvom de har de samme symptomer, som du har.
- Kontakt lægen eller apotekspersonalet, hvis du får bivirkninger, herunder bivirkninger, som ikke er nævnt her. Se punkt 4.

#### **Oversigt over indlægssedlen**

1. Virkning og anvendelse
2. Det skal du vide, før du begynder at tage RAVICTI
3. Sådan skal du tage RAVICTI
4. Bivirkninger
5. Opbevaring
6. Pakningsstørrelser og yderligere oplysninger

#### **1. Virkning og anvendelse**

RAVICTI indeholder det aktive stof glycerolphenylbutyrat, som bruges til at behandle seks kendte fejl i urinstofcyklussen (UCD'er) hos voksne og børn. UCD'erne inkluderer defekter i carbamoylfosfat-syntetase I (CPS), ornithintranscarbamylase (OTC), argininoravsyre-syntetase (ASS), argininoravsyrelyase (ASL), arginase I (ARG), og ornithin-translokase-mangel hyperammoniæmi-hyperornithinæmi homocitrullinuri-syndrom (HHH).

##### **Om urinstofcyklus-defekter**

- Ved urinstofcyklus-defekter kan kroppen ikke fjerne kvælstof fra de proteiner, vi spiser.
- Normalt omdanner kroppen overskydende kvælstof i proteiner til et affaldsstof kaldet "ammoniak." Leveren fjerner derefter denne ammoniak fra kroppen gennem en cyklus, som kaldes "urinstofcyklussen".
- Ved urinstofcyklus-defekter er kroppen ikke i stand til at producere nok leverenzymmer til at fjerne det ekstra kvælstof.
- Det betyder, at ammoniak ophobes i kroppen. Hvis ikke ammoniak fjernes fra kroppen, kan det være skadeligt for hjernen og medføre et lavere bevidsthedsniveau eller koma.
- Urinstofcyklus-defekter er sjældne.

##### **Sådan virker RAVICTI**

RAVICTI hjælper kroppen med at udskille restkvælstof. Det reducerer mængden af ammoniak i kroppen.

#### **2. Det skal du vide, før du begynder at tage RAVICTI**

##### **Tag ikke RAVICTI:**

- hvis du er allergisk over for glycerolphenylbutyrat

- hvis du har akut hyperammoniæmi, da dette kræver hurtigere indgriben.

Spørg lægen eller apotekspersonalet, før du tager RAVICTI, hvis du er i tvivl, om noget af ovenstående gælder for dig.

### **Advarsler og forsigtighedsregler**

Kontakt lægen eller apotekspersonalet, før du tager RAVICTI:

- hvis du har problemer med dine nyrer eller lever – dette skyldes, at glycerolphénylbutyrat udskilles af kroppen gennem nyrerne og leveren
- hvis du har problemer med bugspytkirtlen, maven eller tarmene, da disse organer er ansvarlige for absorption af glycerolphénylbutyrat.

Hvis noget af ovenstående gælder for dig (eller hvis du er i tvivl), skal du spørge lægen eller apotekspersonalet, før du tager RAVICTI.

I visse tilfælde, såsom ved infektion eller efter en operation, kan mængden af ammoniak stige på trods af behandling med denne medicin og være skadelig for hjernen (hyperammoniæmisk encefalopati).

I andre tilfælde kan mængden af ammoniak i blodet stige hurtigt. I disse tilfælde vil glycerolphénylbutyrat ikke hindre, at niveauet af ammoniak i blodet bliver alvorligt forhøjet. Høje niveauer af ammoniak forårsager kvalme, opkastning eller forvirring. Kontakt lægen eller tag straks på hospitalet, hvis du bemærker nogle af disse tegn.

RAVICTI skal anvendes sammen med en særlig kostplan med lavt proteinindhold.

- Denne kostplan vil blive sammensat til dig af din læge og diætist.
- Du skal følge denne kostplan nøje.
- Du vil være nødt til at få behandling og følge en kostplan hele dit liv, medmindre du får en vellykket levertransplantation.

### **Brug af anden medicin sammen med RAVICTI**

Fortæl altid lægen eller apotekspersonalet, hvis du tager anden medicin eller har gjort det for nylig.

Fortæl især lægen eller apotekspersonalet, hvis du tager nogle af de følgende lægemidler, som kan være mindre effektive, når de bruges samtidig med glycerolphénylbutyrat. Hvis du tager disse lægemidler, skal du muligvis have taget regelmæssige blodprøver:

- midazolam og barbiturater – anvendes til bedøvelse, søvnbesvær eller epilepsi
- præventionsmidler

Fortæl desuden lægen, hvis du tager nogle af følgende lægemidler, da de kan øge mængden af ammoniak i kroppen eller ændre, hvordan glycerolphénylbutyrat virker:

- kortikosteroider – anvendes til behandling af inflammation (betændelseslignende tilstande) i kroppen
- valproat – et lægemiddel til behandling af epilepsi
- haloperidol – anvendes til at behandle visse psykiske forstyrrelser
- probenecid – anvendes til at behandle høje niveauer af urinsyre i blodet, som kan forårsage urinsyreigt (hyperurikæmi)
- lipase-hæmmere – anvendes til at behandle fedme
- pancreaslipase til substitutionsterapi

Hvis noget af ovenstående gælder for dig (eller hvis du er i tvivl), skal du spørge lægen, før du tager RAVICTI.

### **Graviditet, kontraception og amning**

- Hvis du er gravid, skal du fortælle lægen det, inden du begynder at tage RAVICTI. Hvis du bliver gravid, mens du tager RAVICTI, skal du tale med din læge. Det skyldes, at RAVICTI kan være skadeligt for dit ufødte barn.

- Hvis du er kvinde og kan blive gravid, skal du bruge en effektiv præventionsmetode under behandling med RAVICTI. Tal med din læge om, hvilken præventionsmetode er bedst for dig.
- Du må ikke tage RAVICTI, hvis du ammer. Det skyldes, at RAVICTI kan udskilles i mælken og muligvis være skadelig for dit barn.

### **Trafik- og arbejdssikkerhed**

RAVICTI kan i væsentlig grad påvirke din evne til at føre motorkøretøj og betjene maskiner. Det er muligt, at du vil føle dig svimmel eller få hovedpine, når du tager glycerolphénylbutyrat. Undlad at føre motorkøretøj og betjene maskiner, hvis du har disse bivirkninger.

## **3. Sådan skal du tage RAVICTI**

Tag altid lægemidlet nøjagtigt efter lægens anvisning. Er du i tvivl, så spørg lægen eller apotekspersonalet.

Du skal følge en særlig proteinfattig kostplan under behandling med glycerolphénylbutyrat.

### **Så meget RAVICTI skal du tage**

Din læge vil fortælle dig, hvor meget RAVICTI du skal tage hver dag.

- Din daglige dosis vil afhænge af din størrelse og vægt, mængden af protein i din kost, og i hvilken grad defekten i din urinstofcyklus påvirker dig.
- Din læge vil muligvis give dig en lavere dosis, hvis du har nyre- eller leverproblemer.
- Du vil regelmæssigt få taget blodprøver, så lægen kan fastlægge den korrekte dosis for dig.
- Din læge vil muligvis instruere dig i at tage RAVICTI mere end 3 gange om dagen. For små børn kan dette være 4 til 6 gange om dagen. Der skal være mindst 3 timer mellem hver dosis.

### **Sådan skal du tage RAVICTI**

Din læge vil fortælle dig, hvordan du skal tage RAVICTI oral væske. Den kan tages på flere måder:

- oralt (gennem munden)
- gennem en sonde i maven kaldet en gastrostomisonde
- gennem en sonde i næsen, som går gennem næsen til mavesækken – kaldet en nasogastrisk sonde

Tag RAVICTI oralt, medmindre lægen anviser noget andet.

### **RAVICTI og måltider**

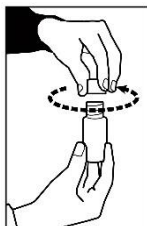
Tag RAVICTI med eller lige efter et måltid. Små børn skal have lægemidlet, mens de får mad eller lige efter.

### **Afmåling af dosen**

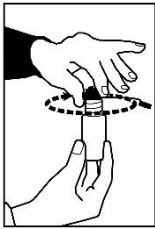
Brug en oral sprøjte til at afmåle dosen.

- Du skal bruge medicinen med den lukbare adapter sammen med en oral sprøjte for at administrere den rigtige mængde glycerolphénylbutyrat.

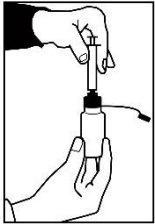
1. Åbn flasken med RAVICTI ved at trykke hættten ned og dreje den til venstre.



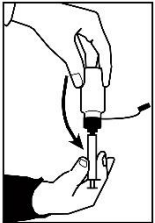
2. Drej den lukbare adapter på flasken.



3. Anbring spidsen af den orale sprøjte i adapteren.

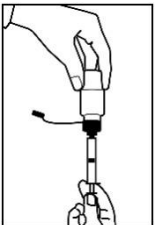


4. Vend flasken på hovedet med den orale sprøjte siddende i.

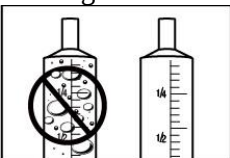


5. Fyld sprøjten ved at trække stemplet tilbage, indtil sprøjten er fyldt med den mængde glycerolphénylbutyrat, som din læge har sagt, at du skal tage.

- Bemærk: Brug en oral sprøjte af en størrelse, der er så tæt som muligt på (men ikke mindre end) den anbefalede dosis (hvis dosis f.eks. er 0,8 ml, skal du bruge en 1 ml oral sprøjte).



6. Slå let på sprøjten for at fjerne luftbobler og vær sikker på, at du har fyldt den med den rigtige mængde væske.

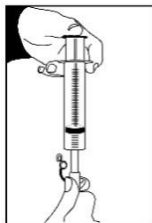


7. Synk væsken fra den orale sprøjte eller fastgør sprøjten til en gastrostomisonde eller nasogastrisk sonde.

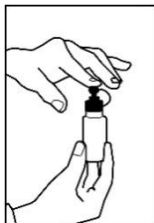


8. **Vigtigt:** Bland ikke RAVICTI med større mængder væske, såsom vand eller juice, da vand forårsager nedbrydning af glycerolphénylbutyrat. Hvis RAVICTI blandes med vand, vil væsken blive uklar, og du vil muligvis ikke få hele dosen.
9. RAVICTI kan blandes med en lille smule blød mad, såsom ketchup, ernæringspræparat, æblemos eller græskarmos.
10. Hvis den orale sprøjte ikke kan indeholde hele din ordinerede dosis, skal du gentage disse trin for at få den fulde dosis. Brug én oral sprøjte til alle doserne samme dag.

11. Efter du har taget din fulde dosis, skal du drikke vand for at sikre, at der ikke er medicin tilbage i munden, eller du skal skylle sonden med 10 ml vand ved brug af en ny sprøjte. For at undgå at der kommer vand i lægemidlet, skal sprøjten der bruges til at gennemskylle gastrostomisonden eller den nasogastriske sonde ikke bruges til afmåling af doser af RAVICTI.



12. Sæt hættten på den lukbare adapter.



13. **Vigtigt:** Skyl ikke adapteren eller den orale sprøjte mellem de daglige doser, da vand forårsager nedbrydning af glycerolphenylbutyrat. Hvis RAVICTI kommer i kontakt med vand vil væsken blive uklar. Opbevar flasken og sprøjten på et rent, tørt sted mellem doserne.
14. Kassér den orale sprøjte efter dagens sidste dosis. Genbrug ikke den orale sprøjte til afmåling af doser af RAVICTI på en anden dag. Adapteren bruges, indtil flasken er tom. En ny lukbar adapter skal anvendes, når en ny flaske åbnes.
15. De resterende ubrugte sprøjter bør gemmes, så de kan bruges med en anden flaske. De enkelte flasker skal kasseres efter 14 dage.

### Hvis du har taget for meget RAVICTI

Tal med en læge, hvis du har taget for meget RAVICTI.

Hvis du bemærker nogle af de følgende tegn, skal du tale med en læge eller straks tage på hospitalet, da de kan være tegn på en overdosis eller et højt ammoniakniveau:

- døsighed, træthed, uklarhed eller undertiden forvirring
- hovedpine
- smagsforandringer
- problemer med hørelsen
- desorientering
- dårligere til at huske ting
- forværring af eksisterende neurologisk tilstand

### Hvis du har glemt at tage RAVICTI

Hvis du har glemt at tage en dosis, skal du tage den glemte dosis, så snart du husker det.

For voksne gælder, at hvis den næste dosis er om mindre end 2 timer, skal du springe den over og tage den næste dosis som normalt.

For børn gælder, at hvis den næste dosis er om mindre end 30 minutter, skal den springes over og den næste dosis gives som normalt.

- Du må ikke tage en dobbeltdosis som erstatning for den glemte dosis.

Spørg lægen eller apotekspersonalet, hvis der er noget, du er i tvivl om.

### Hvis du holder op med at tage RAVICTI

Du skal tage lægemidlet og følge en særlig proteinfattig kostplan resten af livet. Du må ikke holde op med at tage glycerolphenylbutyrat uden at tale med din læge.

#### 4. Bivirkninger

Dette lægemiddel kan som al anden medicin give bivirkninger, men ikke alle får bivirkninger. Følgende bivirkninger kan forekomme med dette lægemiddel:

##### **Alvorlige bivirkninger**

Tal straks med en læge, hvis:

- du kaster op mere end én gang, og det ikke stopper. Opkastning er en almindelig bivirkning.

##### **Andre bivirkninger**

Fortæl lægen eller apotekspersonalet, hvis du oplever nogen af følgende bivirkninger:

**Almindelig:** kan påvirke op til 1 ud af 10 personer

- oppustethed eller mavesmerter, forstoppelse, diarré, halsbrand, luft i maven, kvalme, smerter i munden, opkastningsfornemmelser
- hævede hænder og fødder
- træthed, svimmelhed, hovedpine eller ufrivillige, rystende bevægelser
- appetitløshed eller øget appetit, madlede over for visse fødemidler
- blødning mellem menstruationer, acne, unormal lugt fra huden
- tests, der viser forhøjet niveau af leverenzymmer, forstyrrelser i blodets saltbalance, lavt niveau af en bestemt slags hvide blodlegemer (lymfocytter) eller lavt niveau af D-vitamin

**Ikke almindelig:** kan påvirke op til 1 ud af 100 personer mundtørhed, ændret smagssans

- bøvsen, mavesmerter, ændringer i afføringen såsom olieret afføring, afføringstrang, smerter ved afføring
- sultfornemmelse, vægttab eller vægtstigning
- forhøjet temperatur, hedetur
- galdeblære-, blære- eller rygsmerter
- hævede led, muskelsammentrækninger, smerter i hænder og fødder, hælsmarter
- virusinfektion i tarmene
- stikkende og prikkende fornemmelse, udpræget rastløshed, besvær med at vågne, døsigthed, talebesvær, forvirret eller deprimeret tilstand
- menstruationer stopper eller er uregelmæssige, hæs stemme, næseblod, tilstoppet næse, øm hals eller ondt i halsen, hårtab, svedtendens, kløende udslæt, uregelmæssige hjerteslag (puls), nedsat funktion af skjoldbruskkirtlen
- tests viser højere eller lavere kalium i blodet
- tests viser højere triglycerider, *low density* lipoprotein eller hvide blodlegemer i blodet
- tests viser unormalt EKG ("elektrokardiogram")
- tests viser længere protrombintid
- tests viser lavt albumin i blodet
- negleriller

##### **Yderligere bivirkninger hos børn under 2 måneder**

Følgende bivirkninger er blevet observeret i et klinisk studie, der omfattede 16 patienter under 2 måneder:

- tilbageløb af maveindhold
- diarré
- udslæt
- nedsat antal røde blodlegemer
- øget antal blodplader (kan forårsage blodpropper)
- luft i tarmene
- forstoppelse
- forhøjet leverenzym
- dårlig ernæring

### **Indberetning af bivirkninger**

Hvis du oplever bivirkninger, bør du tale med din læge eller apoteket. Dette gælder også mulige bivirkninger, som ikke er medtaget i denne indlægsseddel. Du eller dine pårørende kan også indberette bivirkninger direkte til Lægemiddelstyrelsen:

Lægemiddelstyrelsen  
Axel Heides Gade 1  
DK-2300 København S  
Websted: [www.meldenbivirkning.dk](http://www.meldenbivirkning.dk)

Ved at indrapportere bivirkninger kan du hjælpe med at fremskaffe mere information om sikkerheden af dette lægemiddel.

## **5. Opbevaring**

Opbevar lægemidlet utilgængeligt for børn.

Brug ikke RAVICTI efter den udløbsdato, der står på kartonen og flaskens etikette efter EXP. Udløbsdatoen er den sidste dag i den nævnte måned.

Dette lægemiddel kræver ingen særlige forholdsregler vedrørende opbevaring. Når en flaske er åbnet, skal medicinen anvendes inden for 14 dage. Flasken skal kasseres, selvom den ikke er tom.

Spørg på apoteket, hvordan du skal bortskaffe medicinrester. Af hensyn til miljøet må du ikke smide medicinrester i afløbet, toilettet eller skraldespanden.

## **6. Pakningsstørrelser og yderligere oplysninger**

### **RAVICTI indeholder:**

- Aktivt stof: glycerolphenylbutyrat.
- Hver ml væske indeholder 1,1 g glycerolphenylbutyrat. Dette svarer til en massefylde på 1,1 g/ml.
- Der er ingen andre indholdsstoffer.

### **RAVICTIs udseende og pakningsstørrelser**

Den orale væske er fyldt i en 25 ml klar glasflaske med et børnesikkert plastiklåg. Flasken er pakket sammen med en genlukkelig lågadapter.

For at sikre korrekt dosering af RAVICTI kan du på apoteket købe CE-mærkede orale sprøjter i en størrelse, der passer til din dosis, og som er compatible med den lukbare adaptor til flaskelåget. Spørg din læge eller apotekspersonalet hvilken type af sprøjter du skal købe baseret på det ordinerede dosisvolumen.

### **Indehaver af markedsføringstilladelsen**

Immedica Pharma AB  
SE-113 29 Stockholm  
Sverige

### **Fremstiller**

AndersonBrecon (UK) Limited  
Units 2-7,  
Wye Valley Business Park,  
Brecon Road,  
Hay-on-Wye,  
Hereford, Herefordshire, HR3 5PG  
Storbritannien

Millmount Healthcare Ltd (trading as PCI Pharma Services)  
Block 7, City North Business Campus,  
Stamullen,  
Co. Meath,  
K32 YD60,  
Irland

Hvis du ønsker yderligere oplysninger om dette lægemiddel, skal du henvende dig til den lokale repræsentant for indehaveren af markedsføringstilladelsen:

**België/Belgique/Belgien**

Swedish Orphan Biovitrum BVBA  
Tél/Tel: + 32 2880 6119  
e-mail: benelux@sobi.com

**Lietuva**

Oy Swedish Orphan Biovitrum Ab  
c/o UAB CentralPharma Communications  
Tel: +370 5 2430444  
e-mail: centralpharma@centralpharma.lt

**България**

Суидиш Орфан Биовитрум  
Клон България ООД  
Тел.: +359 2 437 4997  
e-mail: mail.bg@sobi.com

**Luxembourg/Luxemburg**

Swedish Orphan Biovitrum BVBA  
Tél/Tel: + 32 2880 6119  
e-mail: benelux@sobi.com

**Česká republika**

Swedish Orphan Biovitrum s.r.o.  
Tel: +420 296 183 236  
e-mail: mail.cz@sobi.com

**Magyarország**

Swedish Orphan Biovitrum s.r.o. Magyarországi  
Fióktelepe  
Tel: +36 1 998 9947  
e-mail: mail.hu@sobi.com

**Danmark**

Swedish Orphan Biovitrum A/S  
Tlf: + 45 32 96 68 69  
e-mail: mail.dk@sobi.com

**Malta**

Swedish Orphan Biovitrum S.r.l.  
Tel: +39 0521 19 111  
e-mail: mail.it@sobi.com

**Deutschland**

Swedish Orphan Biovitrum GmbH  
Tel: +49 89 55066760  
e-mail: mail.de@sobi.com

**Nederland**

Swedish Orphan Biovitrum BVBA  
Tel: + 32 2880 6119  
e-mail: benelux@sobi.com

**Eesti**

Oy Swedish Orphan Biovitrum Ab  
c/o CentralPharma Communications OÜ  
Tel. +372 6 015 540  
e-mail: centralpharma@centralpharma.ee

**Norge**

Swedish Orphan Biovitrum AS  
Tlf: +47 66 82 34 00  
e-mail: mail.no@sobi.com

**Ελλάδα**

Swedish Orphan Biovitrum S.r.l.  
Τηλ: +39 0521 19 111  
e-mail: mail.it@sobi.com

**Österreich**

Swedish Orphan Biovitrum GmbH  
Tel: +43 1 253 91 5584  
e-mail: mail.de@sobi.com

**España**

Swedish Orphan Biovitrum S.L  
Tel: + 34 913 91 35 80  
e-mail: mail.es@sobi.com

**Polska**

Swedish Orphan Biovitrum Sp. z o.o. Oddział w  
Polsce  
Tel: +48 22 206 98 63  
e-mail: mail.pl@sobi.com

**France**

Swedish Orphan Biovitrum SARL  
Tél: +33 1 85 78 03 40  
e-mail: mail.fr@sobi.com

**Hrvatska**

SWEDISH ORPHAN BIOVITRUM, Glavna  
Podružnica Zagreb  
Tel: +385 1 7776 836  
e-mail: mail.hr@sobi.com

**Ireland**

Swedish Orphan Biovitrum Ltd  
Tel: + 44 1223 891854  
e-mail: mail.uk@sobi.com

**Ísland**

Swedish Orphan Biovitrum A/S  
Tlf: + 45 32 96 68 69  
e-mail: mail.dk@sobi.com

**Italia**

Swedish Orphan Biovitrum S.r.l.  
Tel: +39 02 828 77 050  
e-mail: mail.it@sobi.com

**Κύπρος**

Swedish Orphan Biovitrum S.r.l.  
Τηλ: +39 0521 19 111  
e-mail: mail.it@sobi.com

**Latvija**

Oy Swedish Orphan Biovitrum Ab  
c/o CentralPharma Communications SIA  
Tel. +371 67 450 497  
e-mail: centralpharma@centralpharma.lv

**Portugal**

Swedish Orphan Biovitrum S.L  
Tel: + 34 913 91 35 80  
e-mail: mail.es@sobi.com

**România**

Swedish Orphan Biovitrum s.r.o. Praga - Sucursala  
Bucuresti  
Tel: +40 31 229 51 96  
e-mail: mail.ro@sobi.com

**Slovenija**

Swedish Orphan Biovitrum s.r.o. - Podružnica v  
Sloveniji  
Tel: +386 1 828 0538  
e-mail : mail.si@sobi.com

**Slovenská republika**

Swedish Orphan Biovitrum o.z.  
Tel: +421 2 3211 1540  
e-mail: mail.sk@sobi.com

**Suomi/Finland**

Oy Swedish Orphan Biovitrum Ab  
Puh/Tel: +358 201 558 840  
e-mail: mail.fi@sobi.com

**Sverige**

Swedish Orphan Biovitrum AB (publ)  
Tel: +46 8 697 20 00  
e-mail: mail.se@sobi.com

**United Kingdom**

Swedish Orphan Biovitrum Ltd  
Tel: + 44 1223 891854  
e-mail: mail.uk@sobi.com

**Denne indlægsseddel blev senest ændret 08/2019**

**Andre informationskilder**

Du kan finde yderligere oplysninger om dette lægemiddel på Det Europæiske Lægemiddelagenturs hjemmeside: <http://www.ema.europa.eu>. Der er også links til andre websteder om sjældne sygdomme og om, hvordan de behandles.