

פבוראן גרנולות

חומר פעיל וכמותו ביחידת מינון

1 גר' גרנולות מכיל 483 מ"ג סודיום פנילבוטיראט
Sodium phenylbutyrate 483 mg/g
התרופה מכילה 124 מ"ג נתרן-ו 768 מ"ג סוכרז
לכל 1 גר' סודיום פנילבוטיראט.

חומרים בלתי פעילים ואלרגניים בתכשיר: ראה פרק 2 "מידע חשוב על חלק מהמרכיבים של התרופה" ופרק 6 "מידע נוסף".

קרא בעיון את העלון עד סופו בטרם תשתמש בתרופה. עלון זה מכיל מידע תמציתי על התרופה. אם יש לך שאלות נוספות, פנה אל הרופא או אל הרוקח.

תרופה זו נרשמה עבורך, אל תעביר אותה לאחרים. היא עלולה להזיק להם אפילו אם נראה לך כי הם מצבם הרפואי דומה.

1. למה מיועדת התרופה?

טיפול בחולים עם הפרעות במעגל האורייאה. פבוראן מותווית כטיפול משלים בניהול הכרוני של הפרעות במעגל האורייאה, בהן מעורב חסר באזנימים:

carbamylphosphate synthetase,
ornithine transcarbamylase
או
argininosuccinate synthetase.

התרופה מיועדת לטיפול בחולים (עם חסר אנזימיט"מלא, המופיע בתוך 28 הימים הראשונים לחייהם). כמו כן, התרופה מיועדת לחולים עם מחלה המופיעה בגיל מאוחר יותר (עם חסר חלקי באזנים, המופיע לאחר ההתפתחות לחיים) שיש להם היסטוריה של היפראמוניק אצטפלופתיה (encephalopathy hyperammonaemic).

קבוצה תרופתית: תכשירים המשפיעים על חילוף החומרים.

מהי הפרעה במעגל האורייאה

הפרעות במעגל האורייאה נובעות מחסר באזנימי כבד מסוימים הנחוצים לפינוי פסולת חנקן בצורת אמניה. חנקן הינו אחד מאבני הבניין של חלבונים שהינם חלק חיוני מהמזון שאנו אוכלים. הגוף מפרק את החלבונים שאנו אוכלים, אולם, אצל מפרק, פסולת חנקן בצורת אמניה מצטברת מאחר והגוף לא יכול לפנותה. אמניה הינה חומר יעיל למוח ומובילה, במקרים חמורים, לירידה ברמת ההכרה ולתדרמת.

כיצד פועלת פבוראן

פבוראן מסייעת להגן מפני פסולת החנקן מהגוף ומפחיתה את כמותו הפסולת חנקן בגוף. יחד עם זאת, הטיפול צריך להיות מלווה בדיאטה דלת חלבונים, המותאמת במיוחד בשבילך על ידי הרופא והדיאטנית (תזונאית). עליו להקפיד על הוראות הדיאטה.

2. לפני השימוש בתרופה

אין להשתמש בתרופה אם:

- אתה גריש (אלרגי) לחומר הפעיל סודיום פנילבוטיראט או לכל אחד מהמרכיבים הנוספים אשר מכילה התרופה (מפורטים בסעיף 6).
- את בהריון.
- את מניקה.

אזהרות ויחידות הנוגעות לשימוש בתרופה
לפני השימוש בפבוראן ספר לרופא אם:

- אתה סובל מאי ספיקת לב (סוג של מחלת לב לכל הלב או אינו מסוגל להזרים מספיק דם לכל הגוף) או מירידה בתפקוד הכליה.
- אתה סובל מירידה בתפקודי הכליה או הכבד, מאחר ופבוראן מפונה מהגוף דרך הכליות ומחבר.

פבוראן לא תמנע אירוע של עודף אמנויה אקוטי בדם, מצב המהווה בדרך כלל מצב חרום רפואי. אם זה קורה אתה תפתח תסמינים כגון בחילה, הקאה, לבלול ותודקק לעזרה רפואית מיידית.

בדיקות ומעקב

אם אתה צריך לעשות בדיקות מעבדה, חשוב להזהיר רופא שלך שאתה נוטל פבוראן, מאחר והחומר הפעיל סודיום פנילבוטיראט עלול להפריע למספר תוצאות בדיקות מעבדה (כגון: אלקטרוליטים או חלבונים בדם, או בדיקות תפקודי כבד).

תגובות בין תרופתיות

אם אתה לוקח, או אם לקחת לאחרונה, תרופות אחרות כולל תרופות ללא מרשם ותוספי תזונה, ספר על כך לרופא או לרוקח.

במיוחד אם אתה לוקח:

- אלופוראז (תרופה לטיפול באפילפסיה).
- הלופרידול (משמשת למצבים פסיכויטיים מסוימים).
- קוסטיקוסטרואידים (תרופות המשמשות להקלה בדלקת באזורים שונים בגוף).
- פרובנצי (מיועדת לטיפול בעודף חומצה אורית בדם, הקשור במחלת גאוט).

תרופות אלו עלולות לשנות את ההשפעה של פבוראן ואתה צטטרך לבצע בדיקות דם בתדירות גבוהה יותר.

אם אינך בטוח באם התרופות שלך מכילות את החומרים האלה, עליך לבדוק עם הרופא או עם הרוקח.

הריון והנקה

אל שתשמישי פבוראן אם את בהריון, מאחר ותרופה זו עלולה להזיק לעובר שלך.

אם את אישה המסוגלת להרות, **את חייבת להשתמש באמצעי מניעה אמין, במשך הטיפול בפבוראן.** דברי עם הרופא שלך בנוגע לפרטים. אל שתשמישי פבוראן אם את מניקה, מאחר ותרופה זו יכולה לעבור לתוך חלבך ועלולה להזיק לתינוק שלך.

נהיגה ושימוש במכוונת

פבוראן אינה צפויה להשפיע על יכולתך לנהוג ולהפעיל במכוונת.

מידע חשוב על חלק מהמרכיבים של התרופה

פבוראן מכילה נתרן וסוכרוז

תרופה זו מכילה 124 מ"ג (5.4 mmol) נתרן לכל 1 גר' של החומר הפעיל סודיום פנילבוטיראט. פנה לרופא אם אתה נדרש ל-3 גר' או יותר בשימוש יומי לתקופה ממושכת, במיוחד אם אתה בדיאטה מבוקרת מלח (נתרן).

תרופה זו מכילה 768 מ"ג סוכרוז לכל 1 גר' של החומר הפעיל סודיום פנילבוטיראט. יש להתחשב בכך אם יש לך סוכרת. אם נאמר לך על ידי הרופא שיש לך אי סבילות לסוכרים מסוימים, פנה לרופא לפני נטילת התרופה.

3. כיצד תשתמש בתרופה?

יש להשתמש בתרופה תמיד בהתאם להוראות הרופא. עליך לבדוק עם הרופא או הרוקח אם אינך בטוח בנוגע לימינון ואופן הטיפול בתרופה.

מינון

המינון ואופן הטיפול יקבעו על ידי הרופא בלבד. המנה היומית תקבע על פי משקל גופך או על שטח גופך, ותותאם לסבילותך לחלבונים ולדיאטה שלך. צטטרך לבצע בדיקות דם בשגרה לקביעת המנה היומית שלך. הרופא יאמר לך מהי כמות הגרנולות שעליך לטול.

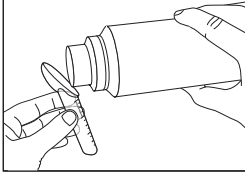
אין לעבור על המנה המומלצת.

אופן השימוש

פבוראן הינה תרופה לנטילה דרך הפה. מאחר והגרנולות מומסות לאט, אין לתת פבוראן בצינורותי הזנה העוברת דרך הבטן לקיבה (gastrostomy) או בצינורותי הזנה העוברת דרך הצינור לקיבה (nasogastric tube).

יש לקיבה פבוראן ביחד עם דיאטה מיוחדת מופחתת חלבונים. יש לטול פבוראן עם כל ארוחה או הזנה. בילדים קטנים זה עשוי להיות 4 עד 6 פעמים ביום.

המנות של התרופה שדרוש לך על ידי הרופא מבוססות בגרמים של סודיום פנילבוטיראט. כך מדידה מכילת בה ניתן לתת מנה של עד 3 גר' סודיום פנילבוטיראט מצורפת באריזה.



השתמש בכף זו בלבד למדידת המנה. אין להשתמש בכף מידה זו עם אף תרופה אחרת.

למדידת המנה:

- הקפויים על בבי כך המדידה מסמנים את הכמות של פבוראן בגר' של סודיום פנילבוטיראט. קח את הכמות הנכונה כפי שרשמה לך על ידי הרופא.
- שפוך את הגרנולות הישר לתוך הכף כבציוור מקלה.
- מקשה פעם אחת עם הכף על השולחן כדי ליישר אופקית את הגרנולרים בכף, והמשך במילוי כף המדידה, אם צריך.
- אפשר לבלוע את הגרנולות ישירות עם משקה (מים, מיץ פירות, מוון תינוקות ללא חלבונים) או לפזרם על גבי כף מלאה במזון מוצק (תפוחי אדמה מעוכים או רסק תפוחים).
- אם אתה מערבב את הגרנולות עם מזון, חשוב שתאכל את זה מיידית. זה ימנע מהגרנולות ליצור טעם כלשהו.
- אתה צטטרך לטול תרופה זו ולהקפיד על מסטר דיטאט במהלך כל חיך.

אם נטלת בטעות מינון גבוה יותר

- חולים שנטלו מנות גבוהות מאוד של סודיום פנילבוטיראט מוות.
- שינויות, עייפות, סחרחורת קלה ובלבול (פחות שיח).
- כאב ראש.
- שינויים בטעם (הפרעות בטעם).
- ירידה בשמיעה.
- אי התמצאות במרחב (דיסאוריינטציה).
- הפרעה בזיכרון.
- החמרה במצבים נוירולוגיים קיימים.

אם יש לך אחד מתסמונות אלה, עליך להחקש מיד לרופא שלך או לחדר מיון בבית החולים לקבלת טיפול תומך.

אם בטעות בלע ילד מן התרופה, פנה מיד לרופא שלך או לחדר מיון של בית חולים והבא אריזה התרופה איתך.

אם שכחת לטול את התרופה

אם שכחת לטול תרופה זו בזמן הדרוש קח את המנה הבאה בהקדם האפשרי, עם הארוחה הבאה, אך דא שחלפו לפחות 3 שעות בין שתי מנות. אין לטול מנה כפולה כדי לפצות על המנה ששכחה. יש להתמיד בטיפול כפי שהומלץ על ידי הרופא.

אין לטול תרופה בחושך! בדוק התוית והמנה בכל פעם שהינך נוטל תרופה. הרכב משקפיים אם הינך זקוק להם.
אם יש לך שאלות נוספות בנוגע לשימוש בתרופה, היוועץ ברופא או ברוקח.

4. תופעות לוואי

כמו בכל תרופה, השימוש בפבוראן עלול לגרום לתופעות לוואי אצל חלק מהמשתמשים. אל תיבהל למקרא רשימת תופעות הלוואי. ייתכן ולא תסבול מאף אחת מהן.

אם יש לך הקאות מתמשכות התקשר מיד לרופא שלך.

תופעות לוואי שכיחות מאוד (עשויות להופיע ביותר מ-1 מתוך 10 אנשים)
אי סדירות במחזור הווסת והפסקת מחזור ווסת בנשים בגיל הפוריות.

אם את פועלה מינית ומחזור הווסת מפסיק לגרום, אל תניחי שזה נגרם על ידי פבוראן. אם זה קורה, התייעצי עם הרופא שלך, מאחר והעדד מחזור ווסת עשוי להיגרם עקב הריון (ראי סעיף "הריון והנקה") או גיל מעבר (menopause).

תופעות לוואי שכיחות (עשויות להופיע ביותר מ-1 מתוך 100 אנשים)

שינויים במספר תאי הדם (תאי דם אדומים, תאי דם לבנים וטסיות), שינויים בכמות ביקרבונאט בדם, הפחתת התיאבון, דיכאון, עצבנות, כאב ראש, הפתלות, אצירת נוזלים (נפיחות), שינויים בטעם (הפרעה בטעם), כאב בטן, הקאה, בחילה, עצירות, ריח עור חריג, פריחה, תפקוד כליה לא תקין, עלייה במשקל, שינוי בערכי בדיקות מעבדה.

תופעות לוואי שאינן שכיחות (עשויות להופיע ביותר מ-1 מתוך 1000 אנשים)

מחסור בתאי דם אדומים עקב כשל של מח העצם, שטיפי דם, שינוי בקצב הלב, דימום מפי הטבעת, דלקת קיבה, כיב קיבה, דלקת תלבוכל.

אם להפיקה תופעת לוואי, אם אחת מתופעות הלוואי מהמירה או כאשר אתה סובל מתופעות לוואי שלא צוינה בעלון, עליך להתייעץ עם הרופא.

ניתן לדווח על תופעות לוואי למשרד הבריאות באמצעות החיצה על הקישור "דיווח על תופעות לוואי עקב טיפול רפואתי" שנמצא בדף הבית של אתר משרד הבריאות (www.health.gov.il). המפנה לטופס המיון לדיווח על תופעות לוואי, או ע"י כניסה לקישור: <https://sideeffects.health.gov.il>

5. איך לאחסן את התרופה?

זמנ העלה: תרופה זו וכל תרופה אחרת של לשמור במקום סגור מחוץ לתיג יעד שטמפרטורתו לא ילדים ולא תינוקות ועל ידי כך תמנע רעילה. אל תגרום להקאה ללא הרופא מפורשת מחרפ. אין להשתמש בתרופה אחרי תאריך התפוגה (Exp. Date) המופיע על גבי האריזה. תאריך התפוגה מתייחס ליום האחרון של אותו החדש.

תנאי אחסון

אחסן באריזה המקורית.
לא לאחסן בטמפרטורה מעל 25°C.
לאחר הפתיחה הראשונה, ניתן להשתמש עד 45 יום.

אל תזרוק תרופה כלשהי באמצעות שפכים או פסולת ביתית. שאל את הרוקח שלך איך לזרוק את התרופות שאינן משתמש בהן יותר. צעדים אלה יסייעו להגן על איכות הסביבה.

6. מידע נוסף

נוסף על המרכיב הפעיל התרופה מכילה גם: Sugar spheres 250-355, hypromellose, ethylcellulose N7, macrogol 1500, povidone K25.

כיצד נראית התרופה ומה תוכן האריזה:
גרנולות לבנות עד צבע שמנות.

הגרנולות ארוכות בבקבוק פלסטי עם מכסה קשה פתיחה לילדים וסופח לחות. הבקבוק מכיל 174 גר' גרנולות.

כל אריזה מכילה בקבוק אחד. כך מדידה מכילת מצורפת.

שם היצרן וכתובתו: יורוספט אינטרנשיונל B.V., אנקוויין, הולנד.

בעל הרישום וכתובתו: תרומד בע"מ, רח' בני גאון 10, פארק תעשיות פולג ת.ד. 8105, א.ת. דרום נתניה, ישראל.

עלון זה נערך בדצמבר 2021 בהתאם להנחיות משרד הבריאות.

מספר רישום התרופה בפנקס התרופות הממלכתי במשרד הבריאות: 153-57-34275.

לשם הפשטות ולהקלת הקריאה, עלון זה נוסח בלשון זכר. על אף זאת, התרופה מיועדת לבני שני המינים.