

## KULLANMA TALİMATI

### HİPER-AMONEMİX 940 mg/g granül

Ağız yolu ile alınır.

- **Etkin madde:** Her bir gram granül 940 mg sodyum fenilbütirat içerir.
- **Yardımcı maddeler:** Magnezyum stearat, koloidal silika.

▼ Bu ilaç ek izlemeye tabidir. Bu üçgen yeni güvenlilik bilgisinin hızlı olarak belirlenmesini sağlayacaktır. Sağlık mesleği mensuplarının şüpheli advers reaksiyonları TÜFAM'a bildirmeleri beklenmektedir. Bakınız Bölüm 4: Olası yan etkiler nelerdir?

**Bu ilacı kullanmaya başlamadan önce bu KULLANMA TALİMATINI dikkatlice okuyunuz, çünkü sizin için önemli bilgiler içermektedir.**

- *Bu kullanma talimatını saklayınız. Daha sonra tekrar okumaya ihtiyaç duyabilirsiniz.*
- *Eğer ilave sorularınız olursa, lütfen doktorunuza veya eczacınıza danışınız.*
- *Bu ilaç kişisel olarak sizin için reçete edilmiştir, başkalarına vermeyiniz.*
- *Bu ilacın kullanımı sırasında, doktora veya hastaneye gittiğinizde doktorunuza bu ilacı kullandığınızı söyleyiniz.*
- *Bu talimatta yazılanlara aynen uyunuz. İlaç hakkında size önerilen dozun dışında **yüksek veya düşük** doz kullanmayınız.*

### **Bu Kullanma Talimatında:**

- 1. HİPER-AMONEMİX nedir ve ne için kullanılır?***
- 2. HİPER-AMONEMİX'i kullanmadan önce dikkat edilmesi gerekenler***
- 3. HİPER-AMONEMİX nasıl kullanılır?***
- 4. Olası yan etkiler nelerdir?***
- 5. HİPER-AMONEMİX'in saklanması***

**Başlıkları yer almaktadır.**

### **1. HİPER-AMONEMİX nedir ve ne için kullanılır?**

Her bir gram granül 940 mg sodyum fenilbütirat içerir.

HİPER-AMONEMİX, 266 gram granül içeren HDPE ambalajda, kaşık ölçekle beraber sunulmaktadır.

HİPER-AMONEMİX üre döngüsü bozukluğu olan hastalara verilir. Bu nadir bozukluğa sahip hastaların bazı karaciğer enzimleri eksiktir ve bu nedenle azot atıklarını ortadan kaldıramazlar.

Azot proteinlerin bir yapı taşıdır, bu nedenle protein yedikten sonra vücutta azot birikmesi olur. Amonyak biçimindeki azot atığı özellikle beyin için zehirlidir ve ciddi durumlarda bilinç düzeyinin azalmasına ve komaya neden olur.

HİPER-AMONEMİX vücudunuzdaki amonyak miktarını azaltarak, vücuttaki azot atığının ortadan kaldırılmasına yardımcı olur.

## **2. HİPER-AMONEMİX'i kullanmadan önce dikkat edilmesi gerekenler**

### **HİPER-AMONEMİX'i aşağıdaki durumlarda KULLANMAYINIZ.**

Eğer;

- Hamile iseniz,
- Emziriyorsanız,
- HİPER-AMONEMİX etkin maddesi olan sodyum fenilbütirat veya ilacın içindeki diğer yardımcı maddelere karşı alerjiniz varsa.

Alerjiniz olduğunu düşünüyorsanız doktorunuza danışınız.

### **HİPER-AMONEMİX'i aşağıdaki durumlarda DİKKATLİ KULLANINIZ**

HİPER-AMONEMİX'i kullanmadan önce doktorunuza danışınız.

Eğer:

- Kalp yetmezliğiniz varsa,
- Böbrek fonksiyonunuzda bozukluk varsa veya bu ilaçta bulunan sodyum tuzunun tutulmasının durumunuzu daha da kötüleştireceği farklı hastalıklarınız varsa,
- HİPER-AMONEMİX kullanmaya başladıktan sonra böbrek veya karaciğer fonksiyonlarınızda bozukluk varsa,

HİPER-AMONEMİX, sizin için doktor ve diyetisyen tarafından tavsiye edilen ve azaltılmış protein içeren bir diyetle kullanılmalıdır. Bu diyete dikkat etmelisiniz.

HİPER-AMONEMİX, kanda ani aşırı amonyak oluşumunu tamamen önlemez ve tıbbi olarak acil olan böyle bir durumun tedavisi için uygun değildir.

Laboratuvar testlerine ihtiyacınız varsa, doktorunuza HİPER-AMONEMİX kullandığınızı mutlaka söylemelisiniz. Çünkü sodyum fenilbütirat bazı laboratuvar test sonuçlarını etkileyebilir.

Bu uyarılar, geçmişteki herhangi bir dönemde dahi olsa sizin için geçerliyse lütfen doktorunuza danışınız.

### **HİPER-AMONEMİX'in yiyecek ve içecek ile kullanılması**

Ağızdan alındığında, ölçülen dozu doktorunuzun önereceği katı veya sıvı yiyeceklerle karıştırın.

### **Hamilelik**

*İlacı kullanmadan önce doktorunuza veya eczacınıza danışınız.*

Hamilelik döneminde ilaç kullanımı yalnızca, fayda/zarar ilişkisinin dikkatle değerlendirildiği hekim kararı ile mümkündür.

Hamile kalma ihtimaliniz varsa HİPER-AMONEMİX ile tedavi sırasında güvenilir doğum kontrol yöntemleri kullanmanız gerekir.

*Tedaviniz sırasında hamile olduğunuzu fark ederseniz hemen doktorunuza veya eczacınıza danışınız.*

### **Emzirme**

*İlacı kullanmadan önce doktorunuza veya eczacınıza danışınız.*

HİPER-AMONEMİX kullanıyorsanız bebeğinizi emzirmeyiniz, çünkü bu ilaç anne sütüne geçebilir ve bebeğinize zarar verebilir.

Emzirirken HİPER-AMONEMİX kullanmayınız.

### **Araç ve makine kullanımı**

Araç ve makine kullanımı üzerine etkisi bilinmemektedir.

### **HİPER-AMONEMİX'in içeriğinde bulunan bazı yardımcı maddeler hakkında önemli bilgiler**

HİPER-AMONEMİX, günlük maksimum doz olan 20 g sodyum fenilbütirat başına 2,5 g (108 mmol) sodyuma karşılık gelen sodyum içerir. Bu durum, kontrollü sodyum diyetinde olan hastalar için göz önünde bulundurulmalıdır.

### **Diğer ilaçlar ile birlikte kullanımı**

Aşağıdaki ilaçlardan birini veya birkaçını kullanıyorsanız, dozu değiştirmeniz ve/veya başka önlemler almanız gerekebilir.

- Probenesit (gut hastalığı ile ilişkili hipertürisemi tedavisinde kullanılan bir ilaç)
- Haloperidol (psikotik bozukluklarda kullanılan bir ilaç)
- Valproik asit (antiepileptik bir ilaç)
- Kortikosteroidler (vücudun iltihaplı bölgelerine rahatlama sağlamak için kullanılan kortizon benzeri ilaçlar)

Bu ilaçlar HİPER-AMONEMİX'in etkisini değiştirebileceği için kan değerlerinizin daha sık kontrol edilmesi gerekecektir. Kullandığımız ilaçların bu maddeleri içerdiğinden emin değilseniz doktorunuza danışın.

*Eğer reçeteli ya da reçetesiz herhangi bir ilacı şu anda kullanıyorsanız veya son zamanlarda kullandınız ise lütfen doktorunuza veya eczacınıza bunlar hakkında bilgi veriniz.*

### **3. HİPER-AMONEMİX nasıl kullanılır?**

#### **Uygun kullanım ve doz/uygulama sıklığına ilişkin talimatlar:**

Bu ilacı her zaman doktorunuzun tavsiye ettiği miktarda kullanın. Eğer emin değilseniz eczacınıza ya da doktorunuza danışın.

HİPER-AMONEMİX'in günlük dozu, doktorunuz tarafından protein toleransınız, diyetiniz, vücut ağırlığınız ve vücut yüzeyinize göre hesaplanacaktır.

Doğru günlük dozu belirlemek için düzenli kan testlerine ihtiyacınız olacak, doktorunuz almanız gereken granül miktarını söyleyecektir.

Dozu ölçmek için:

- Şişeyi açmadan önce hafifçe çalkalayınız.
- HİPER-AMONEMİX dozajını hazırlamak için doğru kaşığı kullanınız. Küçük ölçekli kaşık 1,2 g, orta ölçekli kaşık 3,3 g, büyük ölçekli kaşık 9,7 g'dır.
- Şişeden bir silme kaşık dolusu granül alınız.
- Kaşığın üzerinde kalan fazla granülleri bıçak ucu gibi düz bir yüzeye uzaklaştırınız.
- Kaşıktaki granüller bir kaşık ölçüsüne eşdeğerdir.
- Şişeden doğru sayıda kaşık ölçüsünde granül alınız.

**Uygulama yolu ve metodu:**

Ağızdan kullanım içindir.

Ağızdan alındığında ölçülen dozu doktorunuzun önereceği katı yiyeceklerle (patates püresi gibi) veya sıvı yiyeceklerle (su, elma suyu, portakal suyu, protein içermeyen bebek mamaları gibi) karıştırın.

Gastrostomi (ağız yoluyla beslenemeyen hastaların beslenmesini sağlamak amacıyla, karın duvarından mideye tüp yerleştirilmesi) veya nazogastrik tüpü (ağız yoluyla beslenemeyen hastaların beslenmesini sağlamak amacıyla burundan mideye yerleştirilen tüp) olan hastalarda kuru granül kalmayıncaya kadar granülleri su ile karıştırarak çözün. Granüller suda çözüldüğünde beyaz bir sıvı elde edersiniz. Çözülmüş sıvıyı hemen kullanın.

**Değişik yaş grupları:****Çocuklarda kullanımı:**

Günlük toplam doz 4 veya 6'ya bölünmüş eşit dozlarda, her öğün veya beslenmeyle birlikte alınmalıdır.

**Yaşlılarda kullanımı:**

Yaşlı hastalar HİPER-AMONEMİX granüle diğer erişkinlerden daha güçlü tepki verebilirler. Bu nedenle özellikle yaşlılar doktorun talimatlarını dikkatle dinlemelidirler. Yaşlı hastalarda istenmeyen etkilerin derhal doktora bildirilmesi özellikle önemlidir.

**Özel kullanım durumları:****Böbrek yetmezliği/ Karaciğer yetmezliği:**

Ciddi böbrek ve karaciğer rahatsızlıklarında kullanılmamalıdır.

Sodyum fenilbütirat metabolizması ve vücuttan atılımı, karaciğer ve böbreklerle ilişkili olduğundan, HİPER-AMONEMİX karaciğer veya böbrek yetmezliği olan hastalarda dikkatli kullanılmalıdır.

Tedavi sırasında serum potasyum seviyesi izlenmelidir, çünkü fenilasetilglutamin böbrek yolu ile (renal) atılımı idrarda potasyum kaybına neden olabilir.

Tedavide bile, bazı hastalarda akut hiperamonyemik ensefalopati (vücutta amonyak fazlalığına bağlı olarak çabuk ilerleyen bir beyin hasarı) görülebilir.

HİPER-AMONEMİX'in dikkatli uygulanması konusunda doktorunuz sizi uyaracaktır. Lütfen doktorunuza danışınız.

*Eğer HİPER-AMONEMİX'in etkisinin çok güçlü veya zayıf olduğuna dair bir izleniminiz var ise doktorunuz veya eczacınız ile konuşunuz.*

### **Kullanmanız gerekenden daha fazla HİPER-AMONEMİX kullandıysanız**

*HİPER-AMONEMİX'den kullanmanız gerekenden fazlasını kullanmışsanız doktor veya eczacınız ile konuşunuz.*

Kazayla doktorunuzun size söylediğinden çok daha fazla HİPER-AMONEMİX aldıysanız, derhal doktorunuzla ya da eczacınızla temas kurunuz ya da bir hastanenin acil servisine başvurunuz. Çok yüksek dozlarda HİPER-AMONEMİX almış olan hastalar; uyku hali, yorgunluk, sersemlik ve nadiren kafa karışıklığı, baş ağrısı, tat almada değişiklik (tat bozukluğu), duymada azalma, oryantasyon bozukluğu, zayıf bellek, mevcut nörolojik koşulların kötüleşmesi görülebilir.

Bu semptomlardan herhangi birini yaşırsanız, destek tedavisi için derhal doktorunuza veya en yakın hastanenin acil servisine başvurmalsınız.

### **HİPER-AMONEMİX'i kullanmayı unutursanız**

Bir sonraki öğününüzle mümkün olan en kısa sürede bir doz almalısınız. İki doz arasında en az 3 saat olduğundan emin olun.

*Unutulan dozları dengelemek için çift doz almayınız.*

### **HİPER-AMONEMİX ile tedavi sonlandırıldığında oluşabilecek etkiler**

HİPER-AMONEMİX ile tedavi sonlandırılmasına dair yeterli veri yoktur.

*İlacı kullanmadan önce doktorunuza veya eczacınıza danışınız.*

### **4. Olası yan etkiler nelerdir?**

Yan etkiler aşağıdaki kategorilerde gösterildiği şekilde sınıflandırılmıştır.

Çok yaygın: 10 hastanın en az birinde görülebilir.

Yaygın: 10 hastanın birinden az, fakat 100 hastanın birinden fazla görülebilir.

Yaygın olmayan: 100 hastanın birinden az, fakat 1.000 hastanın birinden fazla görülebilir.

Seyrek: 1000 hastanın birinden az fakat 10.000 hastanın birinden fazla görülebilir.

Çok seyrek: 10.000 hastanın birinden az görülebilir.

Bilinmiyor: Eldeki verilerden hareketle tahmin edilemiyor.

Çok yaygın:

Düzensiz adet döngüsü, adetten kesilme.

Cinsel olarak aktıfseniz ve adet döneminiz durduysa, buna HİPER-AMONEMİX'in neden olduğunu düşünmeyin. Bu durumda doktorunuzla görüşün, çünkü adet döneminizin durması hamilelikten kaynaklanabilir.

Yaygın:

Böbrek yoluyla atılması gereken asidin birikmesi (metabolik asidoz), vücudun pH değerinin artması (alkaloz), kan hücrelerinin sayısında (kırmızı hücreler, beyaz hücreler ve trombositler) değişiklik, iştah azalması, depresyon, sinirlilik, baş ağrısı, bayılma, sıvı tutulumu (şişlik), tat almada bozukluk (disguzi), karın ağrısı, kusma, bulantı, kabızlık, deri kokusu, deride döküntü, böbrek fonksiyonunda bozukluk, kilo alımı, değişen laboratuvar test değerleri.

Yaygın olmayan:

Kemik iliği baskılanması nedeniyle kırmızı kan hücrelerinin eksikliği, morarma, kalp ritminin değişmesi (aritmî), rektal kanama, mide tahrişi, mide ülseri, pankreas iltihabı.

Sürekli kusma meydana gelirse, derhal doktorunuza başvurmalısınız.

#### Yan etkilerin raporlanması

Tıbbi ürünün ruhsatlandırılmasından sonra şüpheli ilaç advers reaksiyonlarının raporlanması büyük önem taşımaktadır. Tıbbi ürünün yarar/risk dengesinin sürekli olarak izlenmesine olanak sağlar. Sağlık mesleği mensuplarının herhangi bir şüpheli advers reaksiyonu Türkiye Farmakovijilans Merkezi (TÜFAM)'ne bildirmeleri gerekmektedir. (www.titck.gov.tr; e-posta: tufam@titck.gov.tr; tel: 0 800 314 00 08; faks: 0 312 218 35 99)

#### **5. HİPER-AMONEMİX'in saklanması**

*HİPER-AMONEMİX'i çocukların göremeyeceği, erişemeyeceği yerlerde ve ambalajında saklayınız.*

25°C'nin altındaki oda sıcaklığında saklayınız. Rutubetten koruyunuz.

**Son kullanma tarihiyle uyumlu olarak kullanınız.**

*Ambalajındaki son kullanma tarihinden sonra HİPER-AMONEMİX'i kullanmayınız.*

Son kullanma tarihi geçmiş veya kullanılmayan ilaçları çöpe atmayınız! Çevre ve Şehircilik Bakanlığınca belirlenen toplama sistemine veriniz.

Eęer üründe ve/veya ambalajında bozukluklar fark ederseniz HİPER-AMONEMİX'i kullanmayınız.

***Ruhsat Sahibi:***

TOBIO Novelfarma İlaç San. ve Tic. Ltd. Şti.

Ümraniye/İstanbul

***Üretim Yeri:***

Pharma Plant İlaç San. ve Tic. A.Ş.

Kadıköy/ İstanbul

*Bu kullanma talimatı 24/12/2020 tarihinde onaylanmıştır.*