

LIITE I
VALMISTEYHTEENVETO

1. LÄÄKEVALMISTEEN NIMI

Ucedane200 mg dispergoituvat tabletit

2. VAIKUTTAVAT AINEET JA NIIDEN MÄÄRÄT

Jokainen tabletti sisältää 200 mg kargluumihappoa.

Täydellinen apuaineluettelo, ks. kohta 6.1.

3. LÄÄKEMUOTO

Dispergoituva tabletti.

Tabletit ovat valkoisia, soikeita ja kaksoiskuperia. Niissä on yksi katkaisulovi ja merkintä LL.

Tabletin voi jakaa yhtä suuriin annoksiin.

4. KLIINiset TIEDOT

4.1 Käyttöaiheet

Ucedane-valmistetta käytetään primaarisesta N-asetyyli glutamaattisyntaasin puutteesta johtuvan hyperammonemian hoitoon.

4.2 Annostus ja antotapa

Ucedane-hoito tulee aloittaa aineenvaihduntahäiriöihin erikoistuneen lääkärin valvonnan alaisena.

Annostus

Hoito voidaan aloittaa kliinisten tietojen perusteella jopa ensimmäisenä elinpäivänä.

Päivittäisen alkuannoksen on oltava 100 mg/kg, ja tarvittaessa jopa 250 mg/kg.

Annos on tämän jälkeen säädettävä yksilöllisesti normaalin ammoniakkitason ylläpitämiseksi plasmassa (ks. kohta 4.4).

Ajan mittaan annosta ei tarvitse välttämättä lisätä kehon painoa vastaavasti, mikäli riittävä aineenvaihdunnan hallinta on saavutettu; päiväännokset vaihtelevat välillä 10–100 mg/kg.

Kargluumihapon vaikutuskoe

On aiheellista testata potilaan reaktiot kargluumihapolle ennen pitkäaikaishoitoa. Esimerkiksi:

- Aloita hoito koomassa olevalle lapselle annoksella 100–250 mg/kg/päivä ja mittaa ammoniumin pitoisuus plasmassa ainakin ennen jokaista lääkitystä; pitoisuuden tulisi normalisoitua muutamassa tunnissa Ucedanen antamisesta.
- Anna 3 päivänä 100–200 mg/kg/päiväannos potilaille, joilla on kohtalainen hyperammonemia, pitäen samalla syödyn proteiinin määrä vakiona. Mittaa toistuvasti ammoniumin määrä plasmassa (ennen ateriala ja tunti sen jälkeen). Säädä annos siten, että plasman ammoniakkitaso pysyy normaalina.

Antotapa

Tämä lääke on tarkoitettu annettavaksi VAIN suun kautta (nielemällä tai nenä-mahaletkun kautta käyttämällä tarvittaessa ruiskua).

Farmakokineettisten tietojen ja kliinisen kokemuksen perusteella on suositeltavaa jakaa päivän kokonaisannos kahdesta neljään osaan, jotka annetaan ennen aterioita tai syöttöjä. Halkaisemalla tabletit kahtia saadaan aikaan useimmat tarvittavat annosteluvaihtoehdot. Ucadanea ei voida antaa potilaille, joilla annoksen säätäminen 50 mg:n tarkkuudella on tarpeen. Tällaisissa tapauksissa on käytettävä muita kargluumihappovalmisteita, joiden annosta voidaan säätää tarvittavalla tavalla.

Tablettien on annettava hajota vähintään 5–10 ml:aan vettä, ja liuos on nautittava välittömästi tai annettava nenä-vatsaletkun kautta ruokatorveen.

4.3 Vasta-aiheet

Yliherkkyys vaikuttavalle aineelle (vaikuttaville aineille) tai kohdassa 6.1 mainituille apuaineille
Imettäminen on vasta-aiheista kargluumihapon käytön aikana (ks. kohdat 4.6 ja 5.3).

4.4 Varoitukset ja käyttöön liittyvät varotoimet

Hoidon seuranta

Plasman ammoniakkin ja aminohappojen tasot on ylläpidettävä normaalirajoissa.

Koska kargluumihapon turvallisuudesta on vain vähän tietoja, suositellaan maksan, munuaisten ja sydämen toiminnan sekä hematologisten parametrien seuranta.

Ruokavalio

Proteiinin vähentäminen ruokavaliossa ja arginiinilisäys tulevat mahdollisesti kyseeseen, mikäli proteiinin sietokyky on alentunut.

4.5 Yhteisvaikutukset muiden lääkevalmisteiden kanssa sekä muut yhteisvaikutukset

Yhteisvaikutustutkimuksia ei ole tehty.

4.6 Hedelmällisyys, raskaus ja imetys

Raskaus

Kargluumihapon käytöstä raskaana olevien naisten hoitoon ei ole kliinistä tietoa.

Eläinkokeet ovat osoittaneet minimaalista kehitystoksisuutta (ks. kohta 5.3). Varovaisuutta on noudatettava määrättäessä valmistetta raskaana oleville naisille.

Imetys

Vaikka ei tiedetä, erittyykö kargluumihappo ihmisen rintamaitoon, sitä on löydetty imettävien rottien maidosta (ks. kohta 5.3). Siksi imettäminen on vasta-aiheista kargluumihapon käytön aikana. (ks. kohta 4.3).

4.7 Vaikutus ajokykyyn ja koneiden käyttökykyyn

Tutkimuksia valmisteen vaikutuksesta ajokykyyn tai koneiden käyttökykyyn ei ole tehty.

4.8 Haittavaikutukset

Haittavaikutukset luokitellaan elinjärjestelmittäin ja yleisyyden mukaan seuraavasti: hyvin yleinen ($\geq 1/10$), yleinen ($\geq 1/100$, $< 1/10$) ja melko harvinainen ($\geq 1/1\ 000$, $< 1/100$), harvinainen ($\geq 1/10\ 000$, $< 1/1\ 000$), hyvin harvinainen ($< 1/10\ 000$), tuntematon (koska saatavissa oleva tieto ei riitä arviointiin). Haittavaikutukset on esitetty kussakin yleisyysluokassa haittavaikutuksen vakavuuden mukaan alenevassa järjestyksessä.

Elinluokka	Yleisyys	Haittavaikutus
Sydän	Melko harvinainen	bradykardia

<i>Ruoansulatuselimistö</i>	Melko harvinainen	ripuli, oksentelu
<i>Iho ja ihonalainen kudος</i>	Yleinen	lisääntynyt hikoilu
	Tuntematon	ihottuma
<i>Yleisoireet ja antopaikassa todettavat haitat</i>	Melko harvinainen	kuume
<i>Tutkimukset</i>	Melko harvinainen	transaminaasiarvojen nousu

Epäillyistä haittavaikutuksista ilmoittaminen

On tärkeää ilmoittaa myyntiluvan myöntämisen jälkeisistä lääkevalmisteen epäillyistä haittavaikutuksista. Se mahdollistaa lääkevalmisteenhyöty-haitta-tasapainon jatkuvan arvioinnin. Terveystieteiden ammattilaisia pyydetään ilmoittamaan kaikista epäillyistä haittavaikutuksista [liitteessä V](#) luetellun kansallisen ilmoitusjärjestelmän kautta.

4.9 Yliannostus

Eräällä potilaalla, jonka annos nostettiin tasolle 750 mg/kg/päivä, esiintyi myrkytysoireita, jotka voidaan karakterisoida sympatomimeettiseksi reaktioksi: kiihtynyt pulssi, runsas hikoilu, lisääntynyt keuhkoputken liman eritys, kohonnut kehon lämpötila ja levottomuus. Nämä oireet loppuivat, kun annosta pienennettiin.

5. FARMAKOLOGISET OMINAISUUDET

5.1 Farmakodynamiikka

Farmakoterapeuttinen ryhmä: Aminohapot ja niiden johdannaiset; ATC-koodi: A16A A05.

Vaikutustapa

Kargluumihappo on rakenteellisesti analoginen N-asetyyli-glutamaatin kanssa, joka on luonnollisesti esiintyvä karbamoyl-fosfaatin syntetaasin aktivoija, joka on ureasyklin ensimmäinen entsyymi. Kargluumihapon on osoitettu *in vitro* aktivoivan maksan karbamoyl-fosfaatin syntetaasia. Siitä huolimatta, että karbamoyl-fosfaatin syntetaasilla on pienempi affiniteetti kargluumihappoon kuin N-asetyyli-glutamaattiin, kargluumihapon on näytetty *in vivo* kiihdyttävän karbamoyl-fosfaatin syntetaasia ja olevan paljon tehokkaampi kuin N-asetyyli-glutamaatti rottien suojaamisessa ammonium-myrkytykseltä. Tämä voi selittyä seuraavilla havainnoilla:

- i) Kargluumihappo läpäisee mitokondriokalvon helpommin kuin N-asetyyli-glutamaatti
- ii) Kargluumihappo kestää sytosolissa olevan aminoasylaasin hydrolyysin paremmin kuin N-asetyyli-glutamaatti.

Farmakodynaamiset vaikutukset

Rotilla on tehty muita tutkimuksia erilaisissa tutkimusolosuhteissa, joilla on saatu aikaan lisääntynyt ammoniakkin määrä (nälässä pito, proteiinin tai runsasproteiininen ruokavalio). Kargluumihapon osoitettiin vähentävän veren ammoniakkia ja lisäävän virtsa-aineen määrää veressä ja virtsassa samalla kun karbamoyl-fosfaatin syntetaasin aktivaattorien määrä maksassa lisääntyi merkittävästi.

Kliininen teho ja turvallisuus

Potilaille, joilla oli puutteellinen N-asetyyli-glutamaatin syntaasi, kargluumihappo aiheutti plasman ammoniakkitason nopean normalisoitumisen, tavallisesti vuorokauden sisällä. Kun hoito käynnistettiin ennen pysyvää aivovauriota, potilaat kasvoivat normaalisti ja heidän psykomotorinen kehityksensä oli normaalia.

5.2 Farmakokinetiikka

Kargluumihapon farmakokinetiikkaa on tutkittu terveillä vapaaehtoisilla miehillä käyttäen sekä radioaktiivisesti merkittyä että merkittömästä valmistetta.

Imeytyminen

Niellystä kargluumihapon kerta-annoksesta (100 mg/kg kehon painosta) noin 30 % arvioidaan imeytyvän. Tällä annostasolla kargluumihappotabletteja saaneen 12 vapaaehtoisen tutkimushenkilön plasman kargluumipitoisuudet olivat korkeimmillaan 2,6 µg/ml (mediaani; vaihtelualue 1,8–4,8) kolmen tunnin jälkeen (mediaani; vaihtelualue 2–4).

Jakautuminen

Kargluumihapon plasmaeliminaation kuvaaja on kaksivaiheinen, jossa nopeaa vaihetta ensimmäiset yli 12 tuntia annon jälkeen seuraa hidas vaihe (terminaalinen puoliintumisaika jopa 28 tuntia). Diffuusiota erytrosyytteihin ei esiinny. Proteiiniin sitoutumista ei ole määritetty.

Aineenvaihdunta

Kargluumihaposta osa metaboloituu. Oletetaan, että riippuen aktiivisuudesta, suoliston bakteerifloora saattaa edistää degradaatioprosessin alkamista, johtaen täten vaihtelevaan molekyyli- metabolian määrään. Yksi metaboliitteista, joka on indentifioitu ulosteesta, on glutamiinihappo. Metaboliitteja voidaan havaita plasmassa enimmillään 36–48 tunnin kohdalla, ja pitoisuus laskee erittäin hitaasti (puoliintumisaika noin 100 tuntia). Kargluumihapon metabolian lopputuote on hiilidioksidi, joka eliminoituu keuhkojen kautta.

Eliminaatio

Niellystä kerta-annoksesta (100 mg/kg kehon painosta) 9 % erittyy muuttumattomana virtsaan ja jopa 60 % ulosteisiin.

Kargluumihapon pitoisuudet plasmassa mitattiin monen ikäisiltä potilailta, vastasyntyneistä teini-ikäisiin, joille annettiin vaihtelevia annoksia (7–122 mg/kg/päivä). Pitoisuuksien vaihtelualue vastasi terveiltä aikuisilta saatuja tuloksia, jopa vastasyntyneillä vauvoillakin. Päiväannoksen suuruudesta riippumatta pitoisuudet alenivat hitaasti 15 tunnin aikana noin 100 ng/ml tasoon.

5.3 Prekliiniset tiedot turvallisuudesta

Farmakologiset turvallisuustutkimukset ovat osoittaneet, että suun kautta annetut 250, 500 ja 1000 mg/kg Carbaglu-annokset eivät vaikuttaneet tilastollisesti merkitsevästi hengitykseen, keskushermostoon ja kardiovaskulaariseen järjestelmään.

Kargluumihappo ei osoittanut merkitsevää mutageenistä vaikutusta *in vitro* (Ames-testi, ihmisen lymfosyytti metafaasianalyysi) ja *in vivo* (mikronukleuskoe rotilla) tehdyissä genotoksisuuskokeissa.

Kerta-annoksena annettu kargluumihappo aina 2800 mg:aan/kg saakka suun kautta ja 239 mg:aan/kg suonensisäisesti ei lisännyt lainkaan aikuisrottien kuolleisuutta tai epänormaaleja kliinisiä merkkejä. Kun vastasyntyneille rotan poikasille annettiin pakkosyötöllä kargluumihappoa päivittäin 18 päivän ajan ja kun nuoret rotat saivat päivittäin kargluumihappoa 26 viikon ajan, ei havaittavaa vaikutusta -taso (NOEL) oli 500 mg/kg/päivä ja ei havaittavaa haittavaikutusta -taso (NOAEL) 1000 mg/kg/päivä.

Miesten tai naisten hedelmällisyydessä ei ole havaittu haittavaikutuksia. Rotilla ja kaneilla ei ole havaittu todisteita alkiotoksisuudesta, sikiötoksisuudesta tai teratogeenisuudesta emoilte toksisilla annoksilla, jotka ovat tuottaneet rotille 50-kertaisen ja kaneille 7-kertaisen altistuksen ihmisen saamiin verrattuna. Kargluumihappo erittyy imettävien rottien maitoon ja vaikka vaikutusta kehityksellisiin parametreihin ei ollut, joitakin vaikutuksia kehon painoon/painon nousuun tuli poikasille, joiden imettäviä emoja hoidettiin 500 mg/kg/vrk-annoksella. Poikasten, joiden imettäviä emoja hoidettiin emolle toksisella 2000 mg/kg/vrk-annoksella, kuolleisuus oli korkeampaa. Emojen systeeminen altistus oli 500 mg/kg/vrk-annoksen jälkeen 25-kertainen ja 2000 mg/kg/vrk-annoksen jälkeen 70-kertainen oletettuun ihmisen saamaan altistukseen verrattuna.

Kargluumihappoa koskevia karsinogeenisuustutkimuksia ei ole tehty.

6. FARMASEUTTISET TIEDOT

6.1 Apuaineet

Mikrokiteinen selluloosa
mannitoli
kolloidinen vedetön piidioksidi
natriumstearyylifumaraatti
krospondoni, tyyppi B
kopovidoni K 28.

6.2 Yhteensopimattomuudet

Ei oleellinen.

6.3 Kesto aika

36 kuukautta.

6.4 Säilytys

Tämä lääkevalmiste ei vaadi erityisiä säilytysolosuhteita.

6.5 Pakkaustyyppi ja pakkauskoko (pakkauskoot)

Pahvikoteloon pakatut läpipainopakkaukset (ALU/ALU).

Pakkauskoko: 12 ja 60 dispergoituvaa tablettia.

6.6 Erityiset varotoimet hävittämiselle

Ei erityisvaatimuksia.

7. MYYNTILUVAN HALTIJA

Lucane Pharma
172 rue de Charonne
75011 Paris
Ranska

8. MYYNTILUVAN NUMERO(T)

EU/1/17/1202/001
EU/1/17/1202/002

9. MYYNTILUVAN MYÖNTÄMISPÄIVÄMÄÄRÄ/UUDISTAMISPÄIVÄMÄÄRÄ

Myyntiluvan myöntämisen päivämäärä: 23 kesäkuuta 2017

10. TEKSTIN MUUTTAMISPÄIVÄMÄÄRÄ

Lisätietoa tästä lääkevalmisteesta on Euroopan lääkeviraston verkkosivulla <http://www.ema.europa.eu/>

LIITE II

- A. ERÄN VAPAUTTAMISESTA VASTAAVA(T) VALMISTAJA(T)**
- B. TOIMITTAMISEEN JA KÄYTTÖÖN LIITTYVÄT EHDOT TAI RAJOITUKSET**
- C. MYYNTILUVAN MUUT EHDOT JA EDELLYTYKSET**
- D. EHDOT TAI RAJOITUKSET, JOTKA KOSKEVAT LÄÄKEVALMISTEEN TURVALLISTA JA TEHOKASTA KÄYTTÖÄ**

A. ERÄN VAPAUTTAMISESTA VASTAAVA(T) VALMISTAJA(T)

Erän vapauttamisesta vastaavan valmistajan nimi ja osoite:

Lucane Pharma
172 rue de Charonne
75011 Paris
Ranska

B. TOIMITTAMISEEN JA KÄYTTÖÖN LIITTYVÄT EHDOT TAI RAJOITUKSET

Reseptilääke, jonka määräämiseen liittyy rajoitus (ks. liite I: valmisteyhteenvedon kohta 4.2).

C. MYYNTILUVAN MUUT EHDOT JA EDELLYTYKSET

- **Määräaikaiset turvallisuuskatsaukset**

Tämän lääkevalmisteen osalta velvoitteet määräaikaisten turvallisuuskatsausten toimittamisesta on määritetty Euroopan Unionin viitepäivämäärät (EURD) ja toimittamisvaatimukset sisältävässä luettelossa, josta on säädetty direktiivin 2001/83/EY 107 c artiklan 7 kohdassa, ja kaikissa luettelon myöhemmissä päivityksissä, jotka on julkaistu Euroopan lääkeviraston verkkosivuilla.

D. EHDOT TAI RAJOITUKSET, JOTKA KOSKEVAT LÄÄKEVALMISTEEN TURVALLISTA JA TEHOKASTA KÄYTTÖÄ

- **Riskinhallintasuunnitelma (RMP)**

Myyntiluvan haltijan on suoritettava vaaditut lääketurvatoimet ja interventiot myyntiluvan moduulissa 1.8.2 esitetyn sovitun riskinhallintasuunnitelman sekä mahdollisten sovittujen riskinhallintasuunnitelman myöhempien päivitysten mukaisesti.

Päivitetty RMP tulee toimittaa

- Euroopan lääkeviraston pyynnöstä
- kun riskinhallintajärjestelmää muutetaan, varsinkin kun saadaan uutta tietoa, joka saattaa johtaa hyöty-riskiprofiilin merkittävään muutokseen, tai kun on saavutettu tärkeä tavoite (lääketurvatoiminnassa tai riskien minimoinnissa).

LIITE III

MYYNTIPÄÄLLYSMERKINNÄT JA PAKKAUSSELOSTE

A. MYYNTIPÄÄLLYSMERKINNÄT

**ULKOPAKKAUKSESSA JA SISÄPAKKAUKSESSA ON OLTAVA SEURAAVAT
MERKINNÄT**

ULKOPAKKAUS X 12 TABLETTIA

1. LÄÄKEVALMISTEEN NIMI

Ucedane 200 mg dispergoituvat tabletit
karglumiinihappo

2. VAIKUTTAVA(T) AINE(ET)

Jokainen tabletti sisältää 200 mg karglumiinihappoa.

3. LUETTELO APUAINEISTA

4. LÄÄKEMUOTO JA SISÄLLÖN MÄÄRÄ

12 dispergoituvaa tablettia

5. ANTOTAPA JA TARVITTAESSA ANTOREITTI (ANTOREITIT)

Lue pakkausseloste ennen käyttöä.
Vain suun kautta.

**6. ERITYISVAROITUS VALMISTEEN SÄILYTTÄMISESTÄ POISSA LASTEN
ULOTTUVILTA JA NÄKYVILTÄ**

Ei lasten ulottuville eikä näkyville.

7. MUU ERITYISVAROITUS (MUUT ERITYISVAROITUKSET), JOS TARPEEN

8. VIIMEINEN KÄYTTÖPÄIVÄMÄÄRÄ

EXP

9. ERITYISET SÄILYTYSOLOSUHTEET

**10. ERITYISET VAROTOIMET KÄYTTÄMÄTTÖMIEN LÄÄKEVALMISTEIDEN TAI
NIISTÄ PERÄISIN OLEVAN JÄTEMATERIAALIN HÄVITTÄMISEKSI, JOS
TARPEEN**

11. MYYNTILUVAN HALTIJAN NIMI JA OSOITE

Lucane Pharma
172 rue de Charonne
75011 Paris
Ranska

12. MYYNTILUVAN NUMERO(T)

EU/1/17/1202/002

13. ERÄNUMERO

Erä

14. YLEINEN TOIMITTAMISLUOKITTELU

15. KÄYTTÖOHJEET

16. TIEDOT PISTEKIRJOITUKSELLE

Ucedane 200 mg

17. YKSILÖLLINEN TUNNISTE – 2D-VIIVAKOODI

2D-viivakoodi, joka sisältää yksilöllisen tunnisteen.

18. YKSILÖLLINEN TUNNISTE – LUETTAVISSA OLEVAT TIEDOT

PC:
SN:
NN:

**ULKOPAKKAUKSESSA JA SISÄPAKKAUKSESSA ON OLTAVA SEURAAVAT
MERKINNÄT**

ULKOPAKKAUS X 60 TABLETTIA

1. LÄÄKEVALMISTEEN NIMI

Ucedane 200 mg dispergoituvat tabletit
kargluumihappo

2. VAIKUTTAVA(T) AINE(ET)

Jokainen tabletti sisältää 200 mg kargluumihappoa.

3. LUETTELO APUAINEISTA

4. LÄÄKEMUOTO JA SISÄLLÖN MÄÄRÄ

60 dispergoituvaa tablettia

5. ANTOTAPA JA TARVITTAESSA ANTOREITTI (ANTOREITIT)

Lue pakkausseloste ennen käyttöä.
Vain suun kautta.

**6. ERITYISVAROITUS VALMISTEEN SÄILYTTÄMISESTÄ POISSA LASTEN
ULOTTUVILTA JA NÄKYVILTÄ**

Ei lasten ulottuville eikä näkyville.

7. MUU ERITYISVAROITUS (MUUT ERITYISVAROITUKSET), JOS TARPEEN

8. VIIMEINEN KÄYTTÖPÄIVÄMÄÄRÄ

EXP

9. ERITYISET SÄILYTYSOLOSUHTEET

**10. ERITYISET VAROTOIMET KÄYTTÄMÄTTÖMIEN LÄÄKEVALMISTEIDEN TAI
NIISTÄ PERÄISIN OLEVAN JÄTEMATERIAALIN HÄVITTÄMISEKSI, JOS
TARPEEN**

11. MYYNTILUVAN HALTIJAN NIMI JA OSOITE

Lucane Pharma
172 rue de Charonne
75011 Paris
Ranska

12. MYYNTILUVAN NUMERO(T)

EU/1/17/1202/001

13. ERÄNUMERO

Erä

14. YLEINEN TOIMITTAMISLUOKITTELU

15. KÄYTTÖOHJEET

16. TIEDOT PISTEKIRJOITUKSELLA

Ucedane 200 mg

17. YKSILÖLLINEN TUNNISTE – 2D-VIIVAKOODI

2D-viivakoodi, joka sisältää yksilöllisen tunnisteen.

18. YKSILÖLLINEN TUNNISTE – LUETTAVISSA OLEVAT TIEDOT

PC:
SN:
NN:

**LÄPIPAINOPAKKAUKSISSA TAI LEVYISSÄ ON OLTAVA VÄHINTÄÄN SEURAAVAT
MERKINNÄT**

LÄPIPAINOPAKKAUS

1. LÄÄKEVALMISTEEN NIMI

Ucedane 200 mg dispergoituvat tabletit
karglumihappo

2. MYYNTILUVAN HALTIJAN NIMI

Lucane Pharma

3. VIIMEINEN KÄYTTÖPÄIVÄMÄÄRÄ

EXP

4. ERÄNUMERO

Erä

5. MUUTA

B. PAKKAUSSELOSTE

Pakkausseloste: Tietoa käyttäjälle

Ucedane 200 mg dispergoituvat tabletit

Kargluumihappo

Lue tämä pakkausseloste huolellisesti ennen kuin aloitat lääkkeen ottamisen, sillä se sisältää sinulle tärkeitä tietoja.

- Säilytä tämä pakkausseloste. Voit tarvita sitä myöhemmin.
- Jos sinulla on kysyttävää, käänny lääkärin tai apteekkihenkilökunnan puoleen.
- Tämä lääke on määrätty sinulle eikä sitä tule antaa muiden käyttöön. Se voi aiheuttaa haittaa muille, vaikka heillä olisikin samanlaiset oireet kuin sinulla.
- Jos havaitset haittavaikutuksia, käänny lääkärin tai apteekkihenkilökunnan puoleen. Tämä koskee myös sellaisia mahdollisia haittavaikutuksia, joita ei ole mainittu tässä pakkausselosteessa. Ks. kohta 4.

Tässä pakkausselosteessa kerrotaan:

1. Mitä Ucedane on ja mihin sitä käytetään
2. Mitä sinun on tiedettävä, ennen kuin otat Ucedanea
3. Miten Ucedanea otetaan
4. Mahdolliset haittavaikutukset
5. Ucedanen säilyttäminen
6. Pakkauksen sisältö ja muuta tietoa

1. Mitä Ucedane on ja mihin sitä käytetään

Ucedane saattaa auttaa liian korkean plasman ammoniakkitason (kohonneen veren ammoniakkipitoisuuden) alentamisessa. Ammoniakki on erityisen myrkyllistä aivoille ja johtaa vakavissa tapauksissa tajunnan tason alenemiseen ja koomaan.

Hyperammonemia saattaa johtua tietyn maksaentsyymien, N-asetyyliglutamaattisyntaasin, puutteesta. Potilaat, joilla on tämä harvinainen sairaus, eivät pysty poistamaan proteiinin nauttimisen jälkeen kertyvää typpiä.

Tämä sairaus kestää potilaan koko eliniän ja vaatii siksi jatkuvaa hoitoa.

2. Mitä sinun on tiedettävä, ennen kuin otat Ucedanea

Älä ota Ucedanea

- jos olet allerginen kargluumihapolle tai tämän lääkkeen jollekin muulle aineelle (lueteltu kohdassa 6)
- jos imetät.

Varoitukset ja varotoimet

Keskustele lääkärin tai apteekkihenkilökunnan kanssa ennen kuin otat Ucedanea.

Ucedane-hoito tulee aloittaa aineenvaihduntahäiriöihin erikoistuneen lääkärin valvonnan alaisena.

Lääkärisi arvioi yksilöllisen hoitovasteesi kargluumihappoon ennen pitkäaikaisen hoidon aloittamista. Annos on sovitettava yksilöllisesti niin, että plasman ammoniakkitaso pysyy normaalina.

Lääkäri voi määrätä lisälääkkeenä arginiinia tai rajoittaa proteiinia ruokavaliossasi.

Lääkärisi voi seurata terveydentilaasi ja hoidon edistymistä tutkimalla säännöllisin väliajoin maksasi, munuaistesi ja sydämesi toimintaa sekä veriarvojasi.

Muut lääkevalmisteet ja Ucedane

Kerro lääkärille tai apteekkihenkilökunnalle, jos parhaillaan käytät tai olet äskettäin käyttänyt tai saatat ottaa muita lääkkeitä.

Ucedane ruuan ja juoman kanssa

Ucedane on otettava suun kautta ennen ruokailua tai lapsen syöttämistä.

Tablettien on annettava hajota vähintään 5–10 ml:aan vettä, ja liuos on nautittava välittömästi.

Raskaus ja imetys

Ucedanen vaikutusta raskauteen ja syntymättömään lapseen ei tiedetä. Kysy lääkäriltäsi ohjeita, jos olet raskaana tai suunnittelet raskaaksi tulemistä.

Kargluumihapon erittymistä rintamaitoon ei ole tutkittu naisilla. Koska kargluumihappoa on osoitettu olevan imettävien rottien maidossa ja se voi olla myrkyllistä imeville poikasille, älä imetä vauvaasi, jos otat Ucedanea.

Ajaminen ja koneiden käyttö

Valmisteen vaikutuksesta ajokykyyn tai koneiden käyttöön ei ole tietoa.

3. Miten Ucedanea otetaan

Ota Ucedanea juuri siten kuin lääkäri on määrännyt. Tarkista ohjeet lääkäriltä tai apteekista, jos olet epävarma.

Päivittäinen aloitusannos on tavallisesti 100 mg painokiloa (kg) kohti ja enimmäisannos 250 mg painokiloa (kg) kohti (jos esimerkiksi painat 10 kg, sinun tulee ottaa 1 g eli 5 tablettia päivässä). Pitkällä aikavälillä päivittäin otettava annos vaihtelee tavallisesti 10–100 mg:n välillä painokiloa (kg) kohti. Muita kargluumihappovalmisteita on saatavissa, jos annosta on laskettava tai nostettava 50 mg.

Lääkäri määrittää potilaalle sopivan annoksen veren normaalien ammoniakkitasojen ylläpitämiseksi.

Ucedanea saa antaa VAIN suun kautta tai vatsaan johtavalla letkulla (käyttämällä tarvittaessa ruiskua).

Kun potilas on hyperammonisessa koomassa, Ucedanea annetaan nopealla ruiskun painalluksella potilaaseen asennetun ja syöttämiseen käytetyn letkun kautta.

Jos otat enemmän Ucedanea kuin sinun pitäisi

Pyydä neuvoa lääkäriltä tai apteekista.

Jos unohdat ottaa Ucedanea

Älä ota kaksinkertaista annosta korvataksesi unohtamasi kerta-annoksen.

Jos lopetat Ucedanen käytön

Älä lopeta Ucedanen käyttöä ilmoittamatta siitä lääkärillesi.

Jos sinulla on kysymyksiä tämän lääkkeen käytöstä, käänny lääkärin tai apteekkihenkilökunnan puoleen.

4. Mahdolliset haittavaikutukset

Kuten kaikki lääkkeet, tämäkin lääke voi aiheuttaa haittavaikutuksia. Kaikki eivät kuitenkaan niitä saa.

Yleiset haittavaikutukset (voi esiintyä enintään yhdellä potilaalla kymmenestä)

- lisääntynyt hikoilu

Melko harvinaiset hättavaikutukset (voi esiintyä enintään yhdellä potilaalla sadasta)

- bradykardia (sydämen hidastyöntisyys)
- ripuli
- kuume
- transaminaasiarvojen (maksaentsyymiarvojen) nousu
- oksentelu

Tuntemattomat hättavaikutukset (saatavissa oleva tieto ei riitä esiintymistiheyden arviointiin)

- ihottuma

Hättavaikutuksista ilmoittaminen

Jos havaitset hättavaikutuksia, kerro niistä lääkrille tai apteekkihenkilökunnalle. Tämä koskee myös sellaisia mahdollisia hättavaikutuksia, joita ei ole mainittu tässä pakkauselosteessa. Voit ilmoittaa hättavaikutuksista myös suoraan [liitteessä V](#) luetellun kansallisen ilmoitusjärjestelmän kautta. Ilmoittamalla hättavaikutuksista voit auttaa saamaan enemmän tietoa tämän lääkevalmisteen turvallisuudesta.

5. Ucedanen säilyttäminen

Ei lasten ulottuville eikä näkyville.

Älä käytä tätä lääketä pakkauksessa mainitun viimeisen käyttöpäivämäärän jälkeen. Viimeinen käyttöpäivämäärä tarkoittaa kuukauden viimeistä päivää.

Tämä lääke ei vaadi erityisiä säilytysolosuhteita.

Läkkeitä ei tule heittää viemäriin eikä hävittää talousjätteiden mukana. Kysy käyttämättömien lääkkeiden hävittämisestä apteekista. Näin menetellen suojelet luontoa.

6. Pakkauksen sisältö ja muuta tietoa

Mitä Ucedane sisältää

- Vaikuttava aine on karglumihiippo.
- Muut aineet ovat mikrokiteinen selluloosa, kolloidinen vedetön piidioksidi, natriumstearyyliifumaraatti, mannitoli, kopovidoni K 28 ja krosopovidoni, tyyppi B.

Läkevalmisteen kuvaus ja pakkauskoko (-koot)

Dispergoituvat Ucedane-tabletit ovat valkoisia, soikeita ja kaksoiskuperia. Niissä on yksi katkaisulovi ja merkintä LL.

Tabletin voi jakaa yhtä suuriin annoksiin.

Tabletit ovat alumiini-/alumiiniläpispainopakkauksessa, joka on pakattu pahvikoteloon.

Pakkauskoko on 12 ja 60 tablettia.

Myyntiluvan haltija ja valmistaja

Lucane Pharma
172 rue de Charonne
75011 Paris
Ranska

Lisätietoja tästä lääkevalmisteesta antaa myyntiluvan haltijan paikallinen edustaja:

België/Belgique/Belgien
Lucane Pharma
Tél/Tel: + 33 153 868 750
info@lucanepharma.com

България
Lucane Pharma
Тел.: + 33 153 868 750
info@lucanepharma.com

Česká republika
Medical Need Europe AB
Tel: + 46 8 533 39 500
info@medicalneed.com

Danmark
Medical Need Europe AB
Tlf: + 46 8 533 39 500
info@medicalneed.com

Deutschland
Lucane Pharma
Tel: + 33 153 868 750
info@lucanepharma.com

Eesti
Medical Need Europe AB
Tel: + 46 8 533 39 500
info@medicalneed.com

Ελλάδα
Lucane Pharma
Τηλ: + 33 153 868 750
info@lucanepharma.com

España
Lucane Pharma
Tel: + 33 153 868 750
info@lucanepharma.com

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

Hrvatska
Lucane Pharma
Tel: + 33 153 868 750
info@lucanepharma.com

Ireland
Lucane Pharma
Tel: + 33 153 868 750
info@lucanepharma.com

Lietuva
Medical Need Europe AB
Tel: + 46 8 533 39 500
info@medicalneed.com

Luxembourg/Luxemburg
Lucane Pharma
Tél/Tel: + 33 153 868 750
info@lucanepharma.com

Magyarország
Lucane Pharma
Tel.: + 33 153 868 750
info@lucanepharma.com

Malta
Lucane Pharma
Tel: + 33 153 868 750
info@lucanepharma.com

Nederland
Lucane Pharma
Tel: + 33 153 868 750
info@lucanepharma.com

Norge
Medical Need Europe AB
Tlf: + 46 8 533 39 500
info@medicalneed.com

Österreich
Lucane Pharma
Tel: + 33 153 868 750
info@lucanepharma.com

Polska
Lucane Pharma
Tel.: + 33 153 868 750
info@lucanepharma.com

Portugal
Lucane Pharma
Tel: + 33 153 868 750
info@lucanepharma.com

România
Lucane Pharma
Tel: + 33 153 868 750
info@lucanepharma.com

Slovenija
Lucane Pharma
Tel: + 33 153 868 750
info@lucanepharma.com

Ísland

Medical Need Europe AB
Sími: + 46 8 533 39 500
info@medicalneed.com

Italia

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

Κύπρος

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

Latvija

Medical Need Europe AB
Tel: + 46 8 533 39 500
info@medicalneed.com

Slovenská republika

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

Suomi/Finland

Medical Need Europe AB
Puh/Tel: + 46 8 533 39 500
info@medicalneed.com

Sverige

Medical Need Europe AB
Tel: + 46 8 533 39 500
info@medicalneed.com

United Kingdom

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

Tämä pakkausseloste on tarkistettu viimeksi {KK.VVVV}

Muut tiedonlähteet

Lisätietoa tästä lääkevalmisteesta on saatavilla Euroopan lääkeviraston verkkosivulla
<http://www.ema.europa.eu>.