

# 페부레인® 과립

희귀·전문약품  
분류번호: 03910

## (페닐부틸산나트륨 483mg/g)

### 【원료약품의 명칭 및 그 분량】 이 약 1g 중

유효성분: 페닐부틸산나트륨 (EP) .....	483mg
중심핵: 구형백당 (EP) .....	403mg
가스제: 마크로골 (EP) .....	6mg
필름코팅제: 에틸셀룰로오스 (EP) .....	58mg
결합제: 포비돈 (EP) .....	10mg
필름코팅제: 히프로멜로오스 (EP) .....	40mg

### 【성상】백색 또는 회백색의 과립

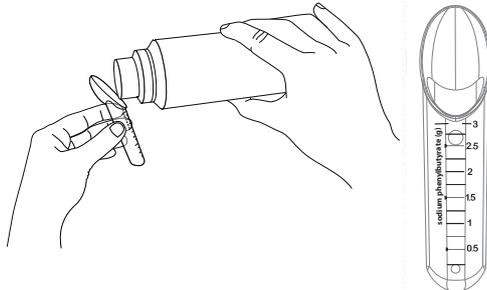
### 【효능·효과】

- 다음 호소결핍을 수반하는 요소회로이상증 환자의 치료를 위한 보조요법
- Carbamylphosphate synthetase(CPS), Ornithine transcarbamylase(OTC) 또는 argininosuccinic acid synthetase(AS)
- 신생아형 호소결핍 (생후 28일 이내에 나타나는 완전호소결핍)환자 또는 고암모니아성 뇌증의 병력이 있는 후발호소결핍 (생후 1개월 이후 나타나는 부분 호소결핍)이 있는 환자

### 【용법·용량】

- 용량
  - 일일 용량은 환자의 단백질 내성(protein tolerance) 및 성장과 발달을 위해 필요한 일일 단백질 섭취량에 따라 개별적으로 조절해야 한다.
  - 페닐부틸산나트륨의 하루 총 투여용량은 체중이 20kg미만인 소아의 경우 450-600mg/kg/day, 체중이 20kg이상인 소아 및 성인의 경우 9.9-13.0g/m<sup>2</sup>/day이다.
  - 하루 20g이상을 초과하는 용량에 대해서는 안전성 및 유효성이 확립되지 않았다.

- 용법
  - 이 약은 경구투여 해야 한다. 이 약은 비위관이나 위루관(nasogastric or gastrostomy tube)으로 투여해서는 안된다.
  - 이 약은 1일 투여용량을 식사횟수에 맞추어 동량씩 나누어 식사와 함께 복용한다. (예: 소아의 경우 하루 4~6회)
  - 이 약은 음료(물, 과일 주스, 무단백 영아용 조제분유 등) 또는 고체식(으깬 감자, 사과 스프 등)에 뿌려서 섭취할 수 있다. 만약 음식에 약을 혼합하였다면, 그 즉시 섭취하도록 한다. 이러한 경우 맛을 숨길 수 있도록 즉시 복용해야 한다.
  - 페닐부틸산나트륨을 3g까지 측정할 수 있는 250mg 눈금단위의 계량스푼이 약과 함께 제공된다.



### 【사용상 주의사항】

#### 1. 경고

- (1) 이 약은 페닐부틸산나트륨 1g당 124mg의 나트륨을 포함한다. 이는 일일 최대용량 페닐부틸산나트륨 20g 당 나트륨 2.5g 해당한다. 그러므로 울혈성 심부전 환자 또는 중증 신장에 환자, 나트륨 저류로 인한 부종이 나타날 수 있는 모든 환자에서 주의하여야 한다.
- (2) 이 약은 신장과 간을 통해 대사되어지므로 신장에 또는 간장애 환자에게 이 약을 투여할 경우 주의하여야 한다.

#### 2. 다음 환자에는 투여하지 말 것

- (1) 이 약은 응급상황인 급성 고암모니아혈증의 치료에 사용해서는 안 된다.
- (2) 이 약의 유효성분 또는 다른 성분에 과민증이 있는 환자
- (3) 임부
- (4) 수유부
- (5) 이 약은 수크로스(자당)를 포함하고 있으므로 과당 불내성(fructose intolerance), 포도당-갈락토스(glucose-galactose) 흡수장애, 또는 수크로스 이소말타아제 결핍증 등의 유전적인 질환을 가진 환자는 이 약을 복용해서는 안 된다.

#### 3. 이상반응

임상시험에서 아래의 이상반응들이 관찰되었다. 아래에 기재된 이상반응은 빈도 및 기관계(SOC)에 따라 분류하였다. 발현 빈도는 다음과 같이 정의되었다  
 - 매우 흔하게(≥ 1/10), 흔하게(≥ 1/100 ~ < 1/10), 흔하지 않게(≥ 1/1,000 ~ < 1/100), 드물게(≥ 1/10,000 ~ < 1/1,000), 매우 드물게(< 1/10,000), 빈도불명(이용 가능한 자료를 통해 평가할 수 없음).

기관계	빈도	이상반응
혈액 및 림프계	흔하게	빈혈, 혈소판감소증, 백혈구감소증, 백혈구증가증 혈소판증가증
	흔하지 않게	재생불량성빈혈, 반상출혈
대사 및 영양	흔하게	대사성 산증, 알칼리증, 식욕감퇴
정신계	흔하게	우울증, 과민증
신경계	흔하게	실신, 두통
심혈관계	흔하게	부종
	흔하지 않게	부정맥
위장관계	흔하게	복통, 구토, 구역, 변비, 미각이상
	흔하지 않게	췌장염, 소화성궤양, 직장출혈, 위염
피부계	흔하게	발진, 피부의 비정상적 냄새
신장 및 비뇨기계	흔하게	신세뇨관 신증
생식기계 및 유방	매우 흔하게	무월경, 불규칙한 월경
실험실적 수치	흔하게	혈중 칼륨, 알부민, 총단백질 및 인 수치의 감소 혈중 알칼리성 인산분해효소, 아미노전이효소, 빌리루빈, 요산, 염소, 인 및 나트륨 수치의 증가, 체중증가

#### 4. 일반적 주의

- (1) 이 약의 복용 중 간혹 뇨검사, 혈액 화학 수치, 혈액학적 시험을 수행하여야 한다.  
암모니아, 아르기닌, branch-chain 아미노산, 혈청단백의 혈장농도는 정상범위로 유지되어야 하고, 혈장의 글루타민은 1000 $\mu$ mol/L 이하로 유지되어야 한다.  
페닐부틸산과 그 대사체인 페닐아세트산과 페닐아세틸글루타민은 정기적으로 모니터링해야 한다.
- (2) 혈청 칼륨농도를 모니터링해야 한다. 페닐아세틸글루타민의 신장 배설로 인해 소변을 통한 칼륨 소실이 유발될 수 있으므로, 치료 중에 혈청 칼륨 농도를 모니터링 해야 한다.

#### 5. 상호작용

- (1) 이 약의 복용 중 발프로산과 할로페리돌에 의해 고암모니아혈증이 유발된다는 보고가 있다.
- (2) 프로베네시드는 이 약 및 그 대사체의 포함물의 신장배설에 영향을 미칠 수 있으므로 병용투여 시 주의하여야 한다.
- (3) 코르티코스테로이드는 체내 단백질을 분해하여 혈중암모니아치를 높일 수 있으므로 주의하여야 한다.

#### 6. 임부·수유부에 대한 투여

- (1) 임부 : 임부를 대상으로 한 적절한 임상시험 결과는 없으므로 임부에서 사용해서는 안된다.
- (2) 수유부 : 이 약은 사람 모유로 분비되는지 알려지지 않았으므로, 수유부에는 투여하지 않는다.

#### 7. 과량투여시의 처치

- 5 개월 영아에게 10g (1370mg/kg)을 단 회 과량 투여한 사례가 1건 발생했다. 설사, 과민증 및 저칼륨혈증을 동반한 대사성산증이 발생했다. 환자는 대증적 치료 후 48시간 내 회복되었다.
- 이들 증상은 400mg/kg/day 용량까지 정맥내 투여했을 때 용량-제한 신경독성이 나타난 페닐아세트산 축적과 일치한다. 신경독성 증상은 주로 졸림, 피로, 가벼운 두통이었다. 빈도가 낮은 증상으로 혼미, 두통, 미각이상, 청력저하, 방향감장애, 기억장애 및 기존 신경병증의 악화가 나타났다.
- 과량투여 시에는 약물을 중단하고 보조치료를 실시한다. 혈액투석 또는 복막투석이 유익할 수 있다.

#### 8. 보관 및 취급상의 주의사항

- (1) 어린이의 손이 닿지 않는 곳에 보관 할 것.
- (2) 의약품을 원래 용기에서 꺼내어 다른 용기에 보관하는 것은 의약품 오용에 의한 사고 발생이나 의약품 품질 저하의 원인이 될 수 있으므로 원래의 용기에 보관한다.
- (3) 이 약은 첫 개봉 후 45일 안에 사용해야 한다.

**【저장방법】** 기밀용기, 실온(1~30°C) 보관

**【사용기한】** 직접용기에 별도 표시

**【포장단위】** 174 그램/병 X 1

**【제조외의자】** Eurocept International BV, Trappans 5, 1244 RL Ankeveen, The Netherlands

**【제 조 자】** Rottendorf Pharma GmbH, Ostenfelder Strasse 51 – 61, 59320 Ennigerloh, Germany  
Rottendorf Pharma GmbH, Am Fleigendahl 3, 59320 Ennigerloh, Germany  
Lucane Pharma, 172 rue de Charonne, 75011 Paris, France  
Tjoapack Netherlands BV, Nieuwe Donk 9, NL-4879 AC Etten-Leur, The Netherlands  
Eurocept International BV, Trappans 5, 1244 RL Ankeveen, The Netherlands

※ 본 의약품은 엄격한 품질관리를 필한 제품입니다. 만약 구입시 사용기한이 경과되었거나 변질, 변패 또는 오손된 제품은 병·의원, 도매상에 한하여 교환하여 드립니다. 또한 어린이의 손이 닿지 않도록 보관하여야 합니다.

※ 이 첨부문서 작성 일자 이후 변경된 내용은 당사 홈페이지(www.abxis.com) 제품 정보란 또는 의약품 통합정보시스템 (https://nedrug.mfds.go.kr)을 통해 확인할 수 있습니다.

※ 본 의약품 투여 후 부작용(이상반응)이 발생한 경우 한국의약품안전관리원(1644-6223)으로 신청 및 상담하여 주시기 바랍니다.

※ 부작용 피해구제는 한국의약품안전관리원(1644-6223)을 통해 신청하실 수 있습니다.

작성일 : 2020.08.19

수입·판매원

**ISU** 이수앱지스

경기도 용인시 기흥구 동백중앙로 16  
번길 16-25 대우프론티어밸리 1차  
203호 (17015)  
TEL. 031-696-4700