

עלון לצרכן לפי תקנות הרוקחים (תכשירים) התשמ"ו - 1986 התרופה משווקת על פי מרשם רופא בלבד

ספרופטרין טבע

טבליות מסיסות

המרכיב הפעיל:

כל טבלייה מסיסה מכילה:

ספרופטרין די־הידרוכלוריד 100 מ"ג (השווה ל-77 מ"ג ספרופטרין) Sapropterin dihydrochloride 100 mg (equivalent to 77 mg of Sapropterin)

למידע על מרכיבים בלתי פעילים ראה בסעיף 2 – "מידע חשוב על חלק

מהמרכיבים של התרופה" וסעיף 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 מצבם הרופאי דומה.

1. למה מיועדת התרופה?

ספרופטרין טבע נועד לטיפול במבוגרים ובילדים בכל הגילאים, במקרים של הצטברות מומת גבוהות בדם של חומצת אמינו פנילאלינין, מצב שעלול לגרום למצב מצבים אלו קרויים: היפרפנילאלינימיה (Hyperphenylalaninemia). HPA) או פנילקטונוריה (Phenylketonuria, PKU). ספרופטרין טבע מוריד רמות אלו במטופלים אשר מגיבים ל-BH4, ומאפשר הגדלת כמות הפנילאלינין בתזונה של מטופלים אלו.

ספרופטרין טבע נועד גם לטיפול במקרים של מחלה תורשתית הנקראת חסר ב-BH4 במבוגרים ובילדים בכל הגילאים, בה הגוף אינו יכול לייצר מספיק BH4. בגלל רמות נמוכות של BH4, השימוש בפנילאלינין אינו תקין, ומת הפנילאלינין עולה והצטברות הפנילאלינין גורמת לפגיעה. מתן ספרופטרין משחליף את ה-BH4 והגוף אינו יכול ליצר, מפחית את עודף הפנילאלינין שבודם ומאפשר הגדלת הטבליות לפנילאלינין שבתזונה.

קבוצה תרפויטית:

ספרופטרין טבע שייך לקבוצת תכשירים שהם חומרי יסוד לחילוף חומרים בגוף.

ספרופטרין טבע מכיל מרכיב פעיל שהינו העתק סינטטי של חומר טבעי הנמצא בגוף הקרוי טטרה-הידרוביופטרין (Tetrahydrobiopterin, BH4). החומר BH4 נדרש בגוף כדי להשתמש בחומצת אמינו פנילאלינין ליצירת חומצת אמינו אחרת בשם טירוזין.

2. לפני שימוש בתרופה

אין להשתמש בתרופה אם: אתה רגיש (אלרגי) לספרופטרין או לכל אחד מהמרכיבים הנוספים אשר מכילה התרופה (ראה סעיף 6 – "מידע נוסף").
--

אזהרות מיוחדות הנוגעות לשימוש בתרופה לפני הטיפול בספרופטרין טבע, ספר לרופא אם:

- אתה בן 65 שנים ומעלה.
- יש לך בעיות בבליה או בכבד.
- אתה חולה. מומלץ להיוועץ ברופא, כי במהלך מחלה רמות הפנילאלינין בדם עלולות לעלות.
- יש לך נטייה לפרנסוים.
- במהלך הטיפול בספרופטרין, הרופא שלך ימליץ על בדיקות לקביעת רמות הפנילאלינין והיידרוזין בדם, זאת כדי להתאים לך את המינון הטיפולי בספרופטרין או לצורך התאמת תפריט המזון שלך.
- עליך להתמיד בתפריט המזון כפי שהומלץ לך על ידי הרופא. אין לשנות את התפריט ללא התייעצות עם הרופא.
- אפילו אם אתה נולד ספרופטרין, אם רמות הפנילאלינין בדם אינן נשלטות כראוי אתה עלול לפתח בעיות נוירולוגיות חמורות. הרופא ימשיך לנטר את רמות הפנילאלינין בדם לעיתים קרובות במהלך הטיפול עם ספרופטרין.
- עליך מנת לזודא שרמות הפנילאלינין אינן נמוכות מידי** או גבוהות מידי. תגובות בין תרופתיות

אם אתה לוקח, או אם ילקחת לאחרונה, תרופות אחרות כולל תרופות ללא מנתח, ותוספי תזונה, ספר על כך לרופא או לרוקח. במיוחד אם אתה לוקח:

- לבדופה, לטיפול במחלת פרקינסון.
- תרופות לטיפול בסרטן (כגון: מתוטרקסט).
- תרופות לטיפול בזיהומים חיידקיים (כגון: טרימתופרים).
- תכשירים שגורמים להרחבת כלי הדם (כגון: גליציל טריניטראט (GTN), איזוסורביד דיניטראט (ISDN), נתרן ניטרופורסיד (SNP), מוליסדומין ומינוקסידיל).

היריון והנקה

אם את בהריון או את מניקה, או חושבת שאת בהריון או מתכננת להיכנס להריון, התייעצי עם הרופא שלך או עם הרוקח לפני השימוש בתרופה.

אם את בהריון הרופא שלך יסביר לך כיצד לפקח כראוי על רמות הפנילאלינין. אם רמות אלו אינן מבוקרות באופן הדוק לפני ובזמן נכיסתך להריון, זה עלול לגרום מזק לך ולתינוקך.

בחירה טיפולית ראשונה הינה השגחה רפואית להתאמת תפריט תזונה הנמביל פסיגת פנילאלינין לפני ובמהלך ההריון. הרופא שלך ששקול טיפול בספרופטרין במקרה שניהול קפדני של תפריט התזונה אינו מספיק בכדי להוריד את רמות הפנילאלינין בדם.

אם את מניקה אין להשתמש בתרופה זו.

נהיגה ושימוש במכוונות

לא צפיה להשפעה כזוהי בספרופטרין על יכולת הנהיגה או שימוש במכוונות.

מידע חשוב על חלק מהמרכיבים של התרופה

תרופה זו מכילה פחות מ-1 מילימול (23 מ"ג) נתרן לטבלייה, לכן היא נחשבת "נטולת נתרן".

3. כיצד תשתמש בתרופה?

יש להשתמש בתכשיר תמיד בהתאם להוראות הרופא. עליך לבדוק עם הרופא או עם הרוקח אם אינך בטוח בנוגע למינון ולאופן הטיפול בתכשיר.

המינון ואופן הטיפול יקבעו על ידי הרופא בלבד.

מינון

פנילקטונוריה – PKU

המנה המקובלת כמנה התחלתית במבוגרים ובילדים הינה 10 מ"ג לכל ק"ג משקל גוף. יש לטויל את מנת הטבלייה/ות המסיסה/ות כמנה אחת עם הארוחה, זאת כדי להגדיל את רמת הספיגה. יש לקחת את המנה מדי יום באותה שעה, עדיף בבוקר.

ייתכן שהרופא שלך יתאים לך מנה שבין 5-20 מ"ג לכל ק"ג משקל גוף ליום, בהתאם למצבך.

ליום ב-BH4

המנה המקובלת כמנה התחלתית במבוגרים ובילדים הינה 2-5 מ"ג לכל ק"ג משקל גוף. יש לטויל את התרופה עם הארוחה כדי להגדיל את הספיגה.

חלק את המנה ויתאם ל-3-2 מנות, שנקחוקת במהלך היום.

ייתכן שהרופא יתאים לך מנה של עד 20 מ"ג לכל ק"ג משקל גוף ליום, בהתאם למצבך.

הטבלה שלהלן מהווה דוגמה כיצד מחשבים את המנה המתאימה:

משקל גוף (ק"ג)	מספר הטבליות (מנה של 10 מ"ג/ק"ג)	מספר הטבליות (מנה של 20 מ"ג/ק"ג)
10	1	2
20	2	4
30	3	6
40	4	8
50	5	10

אין לעבור על המנה המומלצת.

אופן השימוש

לחולי PKU, המינון הכולל ליום נלקח פעם אחת ביום באותו זמן, עדיף בבוקר.

למטופלים עם חסר ב-BH4, המינון הכולל ליום מחולק ל-3 מנות ביום.

שימוש בכל המטופלים

הנח את מספר הטבליות שנרשמו עבורך בכוס מים כמפורט מטה וערבב עד להמסה.

משך ההמסה של ספרופטרין טבע יכול להתארך למספר דקות. אם אתה רוצה להאיץ את ההמסה, ניתן לרסק את הטבלייה. ייתכן שתבחין בחלקיקים בתמיסה, אם הם לא ירסקו את הטבלייה. ייתכן שתבחין עליך לשנות את תמיסת הספרופטרין ביחד עם הארוחה תוך 15-20 דקות מתחילת הכנתה.

אין לבלוע את סופח הלחות הנמצא בבקבוק.

שימוש במטופלים השוקלים מעל 20 ק"ג
יש להמיס את הטבליה/יות בכוס עם 120-240 מ"ל מים ולערבב עד להמסה.

שימוש בילדים השוקלים עד 20 ק"ג

המנה של ספרופטרין טבע מבוססת על משקל הגוף, ותשתנה מאחר שילדך גדל. הרופא ינחה אותך בנוגע ל:

- מספר הטבליות של ספרופטרין טבע הנדרשות למנה אחת.
- כמות המים הנדרשת לערבוב מנה אחת של ספרופטרין טבע.
- כמות התמיסה אשר תצטרך לתת לילדך על מנת שתיתן לו את המנה שנרשמה עבורו.

ילדך צריך לשתות את התמיסה של ספרופטרין טבע עם הארוחה, באותה שעה כל יום, עדיף בבוקר.

יש לתת את התמיסה לילדך בתוך 15-20 דקות לאחר הכנתה. אם אין באפשרותך לתת את המנה תוך 15-20 דקות לאחר המסת הטבליות, השלך את התרופה לאשפה.
צטנרך להכין תמיסה חדשה מכיוון שאין להשתמש בתמיסה לאחר 20 דקות.

הציוד הנדרש על מנת להכין ולתת לילדך מנה של ספרופטרין טבע

- מספר הטבליות של ספרופטרין טבע הנדרשות למנה אחת
- כוסית מדידה עם סיומן שנתות של 20, 40, 60 ו-80 מ"ל
- כוס
- כפית קטנה או כלי נקי לערבוב
- מזרק למתן דרך הפה עם חלוקת שנתות של 1 מ"ל (מזרק 10 מ"ל למתן נפחים של עד 10 מ"ל או מזרק של 20 מ"ל למתן נפחים של מעל 10 מ"ל)

בקש מהרופא כוסית מדידה להמסת הטבליות ומזרקים של 10 מ"ל או 20 מ"ל ליתום דרך הפה אם אין לך ציוד זה.

שילבים בהכנה ובלקיות המנה:

- הנח את מספר הטבליות שנרשם לילדך בכוסית המדידה. מזוג את כמות המים לכוסית המדידה בהתאם להנחיית הרופא (למשל: הרופא אמר לך להשתמש ב-20 מ"ל על מנת להמיס טבלייה אחת של ספרופטרין טבע). וודא שכמות הנזלים מותאמת לכמות שהורה לך הרופא. ערבב עם כפית קטנה או עם כלי נקי עד להמסת הטבליות.
- אם הרופא אמר לך לתת רק חלק מהתמיסה, שים את קצה המזרק לשימוש דרך הפה בתוך כוסית המדידה, משוך באיטיות את הבוכנה על מנת לשאוב את הכמות בהתאם להנחיית הרופא.
- העבר את התמיסה לכוס על ידי דחיפת הבוכנה באיטיות עד שכל התמיסה במזרק הועברה לכוס לצורך הנטילה (למשל: אם הרופא אמר לך להמיס 2 טבליות של ספרופטרין טבע ב-40 מ"ל מים ולתת לילדך 30 מ"ל, עליך להשתמש במזרק לשימוש דרך הפה של 20 מ"ל פעמיים על מנת לשאוב 30 מ"ל (כלומר 20 מ"ל + 10 מ"ל) תמיסת ספרופטרין טבע ולהעבירה לכוס הנטילה). השתמש במזרק למתן דרך הפה של 10 מ"ל למתן נפחים של עד 10 מ"ל או במזרק למתן דרך הפה של 20 מ"ל למתן נפחים של מעל 10 מ"ל.
- אם ילדך קטן מכדי לשתות מכוס, אתה יכול לתת את התמיסה של ספרופטרין טבע באמצעות המזרק למתן דרך הפה. שאב את הנפח שנרשם מהתמיסה המוכנה בכוסית המדידה והנח את קצה המזרק בפה של התינוק. לחץ על הבוכנה באיטיות, כמות קטנה בכל פעם, עד למתן כל התמיסה במזרק.
- השלך שאריות תמיסה. הסר את הבוכנה מהמזרק למתן דרך הפה. שטוף את שני חלקי המזרק ואת כוסית המדידה עם מים חמים והנח ליבוש באוויר. כאשר המזרק למתן דרך הפה יבש, החזר את הבוכנה למזרק. אחסן את המזרק והכוסית לשימוש הבא.

אם נטלת בטעות מינון גבוה יותר

אם נטלת בטעות מינון גבוה יותר, עליך להתקשר מיד לרופא שלך או להזקח. ייתכן שתרגיש תופעות לוואי, הכוללות כאב ראש וסחרחורת. אם נטלת מנת יתר או אם בטעות בלע ילד מן התרופה, פנה מיד לרופא או לחדר מנות של בית חולים והבא את אריזת המזרק איתך.

אם שכחת לטויל את התרופה

אין לטויל מנה כפולה כדי להשלים את המנה שנשכחה. קח את המנה הבאה בזמן הרגיל.

אם אתה מפסיק את השימוש בתרופה

גם אם חל שיפור במצב בריאותך, אין להפסיק את הטיפול ללא התייעצות מקדימה עם הרופא שלך, כיוון שרמות הפנילאלינין בדם עלולות לעלות. אם יש לך שאלות נוספות בנוגע לשימוש בתכשיר, היוועץ ברופא שלך או ברוקח.

כיצד תוכל לסייע להצלחת הטיפול

יש להתמיד בטיפול כפי שהומלץ על ידי הרופא.

אין לטויל תרופות בחושרן דיוק התוויות והמנה בכל פעם שאתה נוטל תרופה. הרכב משקפיים אם אתה זקוק להם.

4. תופעות לוואי

כמו נטלת בטעות מינון גבוה יותר, עליך להתקשר מיד לרופא שלך או בחלק מהמשתמשים. אל תיבהל למקרא רשימת תופעות הלוואי, ייתכן שלא תסבול מאף אחת מהן.

יש לפנות לרופא מיד:

דיווחו מקרים מעטים של תגובות אלרגיות (כמו פריחה בעור ותגובות חמורות). השכיחות שלהן אינה ידועה (לא ניתן להעריך את השכיחות מהנתונים הזמינים).

אם מופיעים על העור אזורים מורמים, אדומים ומגרדים (סרפדת), או שמופיעה דלת, דופק מהיר או סדיר, התנפחות של הלשון והגרון, התעטשות, צפצופים בזמן נשימה, קשיים חמורים בנשימה או סחרחורת, ייתכן שיש לך תגובה אלרגית חמורה לתרופה. אם אתה מבחין בסימנים אלו, עליך לפנות לרופא מיד.

תופעות לוואי נוספות:

תופעות לוואי שכיחות מאוד (תופעות שמופיעות ביותר ממטופל 1 מתוך 10 מטופלים):

כאב ראש ומזלת.
תופעות לוואי שכיחות (תופעות שמופיעות בעד 1 מתוך 10 מטופלים):

כאב גרון, גודש באף או אף מתום, שיעול, שלשול, הקאות, כאבי בטן, רמות נמוכות מדי של פנילאלינין בבדיקות הדם, קלקול קיבה, בחילה.

תופעות לוואי ששכיחותן אינה ידועה (השכיחות לא ניתנת להערכה מהנתונים הזמינים):

גסטריטיס (דלקת רירית הקיבה), דלקת הוושט (אסופגיוסיס – דלקת רירית הוושט).

אם הופיעה תופעת לוואי, אם אחת מתופעות הלוואי מחמירה או כאשר אתה סובל מתופעת לוואי שלא צוינה בעלון, עליך להתייעץ עם הרופא.

דיווח על תופעות לוואי

ניתן לדווח על תופעות לוואי למשרד הבריאות באמצעות לחיצה על הקישור "דיווח על תופעות לוואי" עקב טיפול תרופתי" שנמצא בדף הבית של אתר משרד הבריאות (www.health.gov.il) המפנה לטופס המקוון לדיווח על תופעות לוואי, או על ידי כניסה לקישור:

https://sideeffects.health.gov.il

5. איך לאחסן את התרופה?

מנע הרעלה! תרופה זו וכל תרופה אחרת יש לשמור במקום סגור מחוץ להישג ידם וטווח ראייתם של ילדים ו/או תינוקות ועל ידי כך תמנע הרעלה.

- אין להשתמש בתרופה אחרי תאריך התפוגה (exp. date) המופיע על גבי האריזה. תאריך התפוגה מתייחס ליום האחרון של אותו חודש.
- יש לאחסן בטמפרטורה הנמוכה מ-25°C.**

- יש לשמור באריזה המקורית על מנת להגן מפני לחות ואור.**
- יש להשאיר את סופח הלחות בתוך הבקבוק היטב את הבקבוק לאחר כל שימוש.

- אין להשליך תרופות למערכת הביוב או לפסולת הביתית. שאל את הרוקח איך להשליך תרופות שאינן בשימוש עוד. אמצעים אלו יסייעו בהגנה על הסביבה.

6. מידע נוסף

נוסף על המרכיב הפעיל התרופה מכילה גם:

Mannitol, pregelatinised starch, crospovidone, sodium stearyl fumarate, ascorbic acid, riboflavin.

כיצד נראית התרופה ומה תוכן האריזה

ספרופטרין טבע הינן טבליות מסיסות עגולות, מנוקדות מעט, בצבע לבן (אופוויט) עד צהוב בהיר. בצד אחד של הטבלייה מוטבע "L71" ובצדה השני מוטבע "D".

ספרופטרין טבע משווק באריזות של 30 או 120 טבליות מסיסות. הבקבוק מכיל סופח לחות.

ייתכן שלא כל גדלי האריזות משווקים.

שם היצרן ובעל הרישום וכתובתו:

טבע ישראל בע"מ

רח' דבורה הנביאה 124, תל אביב 6944020

העלון נערך בדצמבר 2024

מספר רישום התרופה בבנקס התרופות הממלכתי במשרד הבריאות: 177.96.37322.

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

Sapropterin-PL-MW1224

תמונה של ספרופטרין טבע, מוצגת במוזיאון תרופות, מרכז המידע לתרופות, משרד הבריאות

إذا كنت حاملاً فسيُشرح لك طبيبك كيف يجب مراقبة مستويات فينيل ألانين بشكل صحيح. إذا لم تتم مراقبة هذه المستويات عن كثب قبل أن تحملي وأثناء حملك، فقد يُلحق ذلك ضرراً بك وبطفلك.

الخيار العلاجي الأول هو المراقبة الطبية للملأمة النظام الغذائي الذي يحد من امتصاص فينيل ألانين قبل الحمل وخلالك. سينظر طبيبك في العلاج بسايروپيتيرين إذا كانت إدارة النظام الغذائي المشددة غير كافية لخفض مستويات فينيل ألانين في الدم.

إذا كنت مرضعاً فلا يجوز استعمال هذا الدواء.

السياسة واستعمال الماكنت

لا يُتوقع أن يؤثر سايروپيتيرين على القدرة على السياقة أو استعمال الماكنت.

معلومات هامة عن بعض مركبات الدواء

يحتوي هذا الدواء على أقل من 1 ميليومول (23 ملغ) من الصوديوم في القرص، ولذلك يعتبر "خالياً من الصوديوم".

3. كيف تستعمل الدواء؟

يجب استعمال المستحضر دوماً وفق تعليمات الطبيب. عليك استشارة الطبيب أو الصيدلي إذا لم تكن متأكدًا من الجرعة الدوائية ومن كيفية العلاج بالمستحضر.

الجرعة الدوائية وكيفية العلاج سيجدهما الطبيب فقط.

الجرعة الدوائية

بيلة الفينيل كيتون – PKU

الجرعة الممتبعة كجرعة ابتدائية لدى البالغين والأولاد هي 10 ملغ لكل كغم من وزن الجسم. يجب تناول جرعة القرص/الأقراص النوابة/ كجرعة واحدة مع وجبة الطعام، وذلك لزيادة مدى امتصاصها. يجب تناول الأقراص يومياً في نفس الساعة، يُفضل صياحاً. قد يلائم لك طبيبك جرعة تتراوح فيما بين 20-5 ملغ لكل كغم من وزن الجسم في اليوم، وفقاً لحالتك.

نقص BH4

الجرعة الممتبعة كجرعة ابتدائية لدى البالغين والأولاد هي 5-2 ملغ لكل كغم من وزن الجسم. يجب تناول الدواء مع وجبة الطعام لزيادة مدى امتصاصه.

قسم الكلية إلى 3-2 جرعات، يتم تناولها خلال اليوم.

قد يلائم لك الطبيب جرعة أقصاها 20 ملغ لكل كغم من وزن الجسم في اليوم، وفقاً لحالتك.

يشكل الجدول الوارد فيما يلي مثلاً لكيفية حساب الجرعة الملأمة:

وزن الجسم (كغم)	عدد الأقراص (جرعة 10 ملغ/كغم)	عدد الأقراص (جرعة 20 ملغ/كغم)
10	1	2
20	2	4
30	3	6
40	4	8
50	5	10

يُمنع تجاوز الجرعة الموصى بها.

كيفية الاستعمال

بالنسبة لمرضى **PKU**، يتم تناول الجرعة الكلية اليومية مرة واحدة في اليوم في نفس الوقت، يُفضل صياحاً.

بالنسبة للمُتعالجين المصابين بنقص **BH4**، يتم تقسيم الجرعة الكلية اليومية إلى **3-2 جرعات في اليوم**.

الاستعمال لدى جميع متلقي العلاج

اضع عدد الأقراص الذي وُصف لك في كأس من الماء كما هو مفصل أدناه واخلط إلى أن تتّم إذابتها.

قد تطول مدة إذابة سايروپيتيرين تُتبع لبضع دقائق. إذا رغبِت بتسريع الإذابة، فيمكنك سحق القرص. قد تلاحظ وجود جزيئات في المحلول، إلا أن هذا لا تغير فعالية الدواء.

يجب أن تشرب محلول سايروپيتيرين سوياً مع وجبة الطعام خلال 15-20 دقيقة منذ البدء بتحضيره.

لا يجوز بلع ماص الرطوية الموجود في القنبنة.

الاستعمال لدى المتعالجين الذين يُزنون أكثر من 20 كغم

تجنب إذابة القرص/الأقراص في كأس من 120-240 ملل من الماء واخلطها إلى أن تذوب.

الاستعمال لدى الأولاد الذين يُزنون ما لا يزيد عن 20 كغم

سيُشرح جرعة سايروپيتيرين تُتبع إلى وزن الجسم، وستتغير الجرعة لأن ولدك ينمو. سترشدك الطبيب بخصوص:

- عدد أقراص سايروپيتيرين تُتبع المطلوبة لجرعة واحدة.
- كمية الماء المطلوبة لخلط جرعة واحدة من سايروپيتيرين تُتبع.
- كمية المحلول التي ستحتاج إلى إعطائها لولدك لكي تعطيه الجرعة التي وُصفت له.
- يجب أن يشرب ولدك محلول سايروپيتيرين تُتبع مع وجبة الطعام، في نفس الساعة كل يوم، يُفضل صياحاً.
- يجب إعطاء المحلول لولدك خلال 15-20 دقيقة بعد تحضيره. إذا لم يكن بإمكانك أن تعطى الجرعة خلال 15-20 دقيقة بعد إذابة الأقراص، فتخلص من الدواء في النفايات. ستضطر إلى تحضير محلول جديد لأنه لا يجوز استعمال المحلول بعد 20 دقيقة.
- المعدات اللازمة لتحضير جرعة سايروپيتيرين تُتبع وإعطائها لولدك**
- عدد أقر اص سايروپيتيرين تُتفع المطلوبة لجرعة واحدة

(اللتمة في الصفحة التالية)

- كأس قياس مدرّجة بخطوط تأشير 20، 40، 60 و-80 ملل
- كأس
- ملعقة صغيرة أو أداة خلط نظيفة

ملحقة للإعطاء عن طريق الفم مدرّجة بخطوط تأثير يفارق 1 ملل (ملحقة 10 ملل لإعطاء أحجام لا تزيد عن 10 ملل، أو ملحقة 20 ملل لإعطاء أحجام تزيد عن 10 ملل)

اطلب من الطبيب كأس قياس لإذابة الأقراص ومحاقن 10 ملل أو 20 ملل للإعطاء عن طريق الفم إذا لم تكن هذه المعدات بحوزتك.

مراحل تحضير وتناول الجرعة:

- ضع عدد الأقراص الذي وُصف لولئك في كأس القياس. اسكب كمية الماء في كأس القياس وفقاً لإرشاد الطبيب (مثلاً: أمرك الطبيب أن تستعمل 20 ملل لإذابة قرص واحد من ساپروپتیرین تیغف). تأكد من أن كمية السوائل مناسبة للكمية التي أمرك الطبيب بها. اخلط بملعقة صغيرة أو بأداة نظيفة إلى أن تتوب الأقراص.
- إذا أمرك الطبيب بإعطاء جزء من المحلول فقط، فضع طرف الملحقة المخصصة للاستعمال عن طريق الفم داخل كأس القياس. اسحب المكبس ببطء لكي تشفط الكمية وفقاً لإرشاد الطبيب.
- انقل المحلول إلى كأس عن طريق دفع المكبس ببطء إلى أن ينتقل كل المحلول الموجود في الملحقة إلى الكأس لغرض تناوله (مثلاً: إذا أمرك الطبيب بإذابة قرصين من ساپروپتیرین تیغف في 40 ملل من الماء وإعطاء ولذك 30 ملل، فغليك استعمال ملحقة للاستعمال عن طريق الفم بسعة 20 ملل مرتين لكي تشفط 30 ملل (يعني 20 ملل + 10 ملل) من محلول ساپروپتیرین تیغف ونقله إلى الكأس لغرض تناوله). استعمل ملحقة الإعطاء عن طريق الفم بسعة 10 ملل لإعطاء أحجام لا تزيد عن 10 ملل، أو ملحقة للإعطاء عن طريق الفم بسعة 20 ملل لإعطاء أحجام تزيد عن 10 ملل.
- إذا كان ولدك صغيراً إلى درجة أنه لا يقدر على الشرب من الكأس، فبإمكانك إعطاؤه محلول ساپروپتیرین تیغف بواسطة الملحقة للإعطاء عن طريق الفم. اشفط الحجم الذي وُصف لك من المحلول الجاهز في كأس القياس وضع طرف الملحقة في فم الطفل. اسضغط على المكبس ببطء، كمية صغيرة في كل مرة، إلى أن تعطي كل المحلول الموجود في الملحقة.
- تخصّص من بقايا المحلول. افصل المكبس عن الملحقة المخصصة للإعطاء عن طريق الفم. اشطف كلا جزأي الملحقة وكذلك كأس القياس بالماء الساخن ودعها تجف في الهواء. عندما تجف الملحقة المخصصة للإعطاء عن طريق الفم، أعِد المكبس إلى الملحقة. خزّن الملحقة وكأس القياس للاستعمال القادم.

إذا تناولت جرعة دوائية أعلى

إذا تناولت خطأ جرعة دوائية أكبر من اللازم، فغليك الاتصال فوراً بطبيبك أو بالصيدلي. قد تشعر بأعراض جانبية تشمل الصداع والدوار. إذا تناولت جرعة مفرطة أو إذا قام ولد ببلع الدواء خطأ، فتوجه فوراً إلى الطبيب أو إلى غرفة الطوارئ في المستشفى وأحضر معك عبوة الدواء.

إذا نسيت تناول الدواء

لا يجوز تناول جرعة مضاعفة للتعويض عن الجرعة المنسية. تناول الجرعة التالية في الوقت الاعتيادي.

إذا توقفت عن استعمال الدواء

حتى لو طرأ تحسّن على حالتك الصحية، فلا يجوز إيقاف العلاج دون استشارة طبيبك مسبقاً، لأن مستويات فينيل ألانين في الدم قد ترتفع.

إذا توفرت لديك أسئلة إضافية حول استعمال المستحضر، فاستشر طبيبك أو الصيدلي.

كيف تستطيع المساهمة في نجاح العلاج

يجب المواظبة على العلاج بحسب توصية الطبيب.

لا يجوز تناول الأدوية في العتمة! راجع المصنف وتأكد من الجرعة في كل مرة تتناول فيها دواء.
ضع النظارات الطبية إذا كنت بحاجة إليها.

4. الأعراض الجانبية

مثل أي دواء، قد يؤدي استعمال ساپروپتیرین تیغف إلى نشوء أعراض جانبية عند بعض المستعملين. لا تتلق عند قراءة قائمة الأعراض الجانبية، قد لا تعاني من أي واحد منها.

يجب التوجه فوراً إلى الطبيب:

تم الإبلاغ عن حالات قليلة من ردود الفعل التحسسية (مثل الطفح الجلدي وردود الفعل الخطيرة). مدى شيوعها غير معروف (لا يمكن تقدير مدى شيوعها من المعطيات المتوفرة).

Use in patients who weigh more than 20 kg
Dissolve the tablet(s) in a glass with 120-240 ml of water and stir until dissolved.

Use in children who weigh up to 20 kg
The dose of Sapropterin Teva is based on body weight, and will change as your child grows. The doctor will instruct you regarding:

- The number of Sapropterin Teva tablets required for one dose.
- The amount of water required to mix one dose of Sapropterin Teva.
- The amount of solution you need to give your child in order to administer the prescribed dose.

Your child should drink the Sapropterin Teva solution with a meal, at the same time each day, preferably in the morning. Give the solution to your child within 15-20 minutes of its preparation. If it is not possible to give the dose within 15-20 minutes after dissolving the tablets, discard the medicine in the trash. You will need to prepare a new solution since the solution must not be used after 20 minutes.

The supplies required to prepare and give your child a dose of Sapropterin Teva

- The number of Sapropterin Teva tablets required for one dose
- A measuring cup with graduations of 20, 40, 60 and 80 ml
- A glass
- A small teaspoon or a clean utensil for mixing
- An oral syringe with graduations of 1 ml (a 10 ml syringe for administering volumes of up to 10 ml or a 20 ml syringe for administering volumes above 10 ml)

Ask the doctor for a measuring cup to dissolve the tablets and for 10 ml or 20 ml oral syringes if you do not have these supplies.

Steps for preparing and taking the dose:

- Place the number of tablets prescribed for your child in the measuring cup. Pour the amount of water into the measuring cup according to the doctor's instructions (for example: the doctor has told you to use 20 ml to dissolve one tablet of Sapropterin Teva). Make sure the amount of liquid matches the amount instructed by the doctor. Stir with a small teaspoon or with a clean utensil until the tablets dissolve.
- If the doctor has told you to give only part of the solution, put the tip of the oral syringe in the measuring cup. Pull the plunger slowly to draw the amount instructed by the doctor.
- Transfer the solution to a glass by pushing the plunger slowly until all of the solution in the syringe has been transferred to the glass for administration (for example: if the doctor has told you to dissolve 2 tablets of Sapropterin Teva in 40 ml water and to give your child 30 ml, you should use the 20 ml oral syringe twice to draw 30 ml (that is, 20 ml + 10 ml) of Sapropterin Teva solution and transfer it to the glass for administration). Use a 10 ml oral syringe for administering volumes of up to 10 ml or a 20 ml oral syringe for administering volumes above 10 ml.
- If your child is too young to drink from a glass, you can give the Sapropterin Teva solution using the oral syringe. Draw the volume prescribed from the prepared solution in the measuring cup and place the tip of the syringe inside the baby's mouth. Push the plunger slowly, a small amount at a time, until all of the solution in the syringe is administered.
- Discard what remains of the solution. Remove the plunger from the oral syringe. Wash both parts of the syringe and the measuring cup with warm water and allow to air dry. When the oral syringe is dry, put the plunger back in the syringe. Store the syringe and the cup for the next use.

If you accidentally took a higher dosage

If you accidentally took a higher dosage, call your doctor or pharmacist immediately. You may feel side effects including headache and dizziness. If you took an overdose or a child accidentally swallowed this medicine, go to the doctor or to a hospital emergency room immediately and take the package of the medicine with you.

If you forgot to take the medicine

Do not take a double dose to make up for the missed dose. Take the next dose at the usual time.

If you stop using the medicine

Even if there is an improvement in your health, do not stop treatment without prior consultation with your doctor, since the levels of phenylalanine in your blood may increase.

If you have any other questions regarding use of the preparation, consult your doctor or pharmacist.

How can you contribute to the success of the treatment?

Follow the treatment as recommended by the doctor.

Do not take medicines in the dark! Check the label and the dose every time you take a medicine. Wear glasses if you need them.

4. SIDE EFFECTS

As with any medicine, using Sapropterin Teva may cause side effects in some users. Do not be alarmed when reading the list of side effects, you may not experience any of them.

Refer to a doctor immediately:

Few cases of allergic reactions (such as skin rash and serious reactions) have been reported. Their frequency is unknown (frequency cannot be estimated from the available data).

If raised, red and itchy areas (hives) appear on the skin, or if you have a runny nose, fast or irregular heartbeat, swelling of the tongue and throat, sneezing, wheezing while breathing, severe breathing difficulties or dizziness, you may be having a serious allergic reaction to the medicine. If you notice these signs, refer to the doctor immediately.

Other side effects:

Very common side effects (effects that occur in more than 1 patient out of 10 patients):

Headache and rhinitis.

Common side effects (effects that occur in up to 1 out of 10 patients):

Sore throat, nasal congestion or stuffy nose, cough, diarrhea, vomiting, abdominal pain, too low levels of phenylalanine in blood tests, indigestion, nausea.

Side effects of unknown frequency (the frequency cannot be estimated from the available data):

Gastritis (inflammation of the lining of the stomach), esophagitis (inflammation of the lining of the esophagus).

If a side effect occurs, if one of the side effects worsens, or if you suffer from a side effect not mentioned in this leaflet, consult the doctor.

Reporting side effects

Side effects may be reported to the Ministry of Health by clicking on the link "Report side effects due to medicinal treatment" found on the Ministry of Health website homepage (www.health.gov.il), which will direct you to the online form for reporting side effects, or by clicking on the following link: <https://sideeffects.health.gov.il>

5. HOW TO STORE THE MEDICINE?

Avoid poisoning! This medicine and any other medicine must be kept in a closed place out of the reach and sight of children and/or infants to avoid poisoning. Do not induce vomiting without an explicit instruction from the doctor.

- Do not use the medicine after the expiry date (exp. date) appearing on the package. The expiry date refers to the last day of that month.
- Store at a temperature below 25°C.**
- Keep in the original package to protect from humidity and light.**

- The desiccant should be left inside the bottle and the bottle should be closed tightly after each use.
- Do not discard medicines via the wastewater system or household waste. Ask your pharmacist how to discard medicines you no longer use. These measures will help protect the environment.

6. ADDITIONAL INFORMATION

In addition to the active ingredient, the medicine also contains:

Mannitol, pregelatinised starch, crospovidone, sodium stearyl fumarate, ascorbic acid, riboflavin.

What does the medicine look like and what are the contents of the package?

Sapropterin Teva are slightly mottled, off-white to light yellow, round, soluble tablets. One side of the tablet is debossed with "L71" and the other side is debossed with "T".

Sapropterin Teva is marketed in packages of 30 or 120 soluble tablets. The bottle contains a desiccant.

Not all package sizes may be marketed.

Name and address of the manufacturer and license holder:

Teva Israel Ltd.

124 Dvora HaNe'vi'a St., Tel Aviv 6944020

The leaflet was revised in December 2024.

Registration number of the medicine in the national drug registry of the Ministry of Health: 177.96.37322.

إذا ظهرت على الجلد مناطق مرفوعة، حمراء ومثيرة للحكة (شرى)، أو نشأ سيلان الأنف، نبض سريع أو غير منتظم، انتفاخ اللسان والحلق، عطاس، أزيز عند التنفس، صعوبات شديدة في التنفس أو دوار، فيحتمل أن لديك رد فعل تحسسياً خطيراً للدواء. إذا لاحظت وجود هذه العلامات، فغليك مراجعة الطبيب فوراً.

أعراض جانبية إضافية:

أعراض جانبية شائعة جدًا (أعراض تظهر عند أكثر من متعالج 1 من بين 10 متعالجين): صداع وسيلان الأنف.

أعراض جانبية شائعة (أعراض تظهر عند متعالج 1 كحد أقصى من بين 10 متعالجين):

آلم في الحلق، احتقان الأنف أو انسداد الأنف، سعال، إسهال، تقيؤات، آلام البطن، مستويات فينيل ألانين منخفضة أكثر من اللازم من فحوص الدم، عسر الهضم، غثيان.

أعراض جانبية مدى شيوعها غير معروف (لا يمكن تقدير مدى شيوعها من المعطيات المتوفرة):

التهاب المعدة (التهاب الغشاء المخاطي في المعدة)، التهاب المريء (التهاب الغشاء المخاطي في المريء).

إذا ظهر عرض جانبي، أو تفاقم أحد الأعراض الجانبية أو إذا عانيت من عرض جانبي لم يُذكر في هذه النشرة، فغليك استشارة الطبيب.

التبليغ عن الأعراض الجانبية

بالإمكان التبليغ عن أعراض جانبية لوزارة الصحة بواسطة الضغط على الرابط "التبليغ عن أعراض جانبية عقب العلاج الدوائي" الموجود في الصفحة الرئيسية لموقع وزارة الصحة (www.health.gov.il) والذي يوجه إلى الاستمارة المتصلة للتبليغ عن أعراض جانبية، أو عن طريق الدخول إلى الرابط:

<https://sideeffects.health.gov.il>

5. كيف يجب تخزين الدواء؟

انعم التسمم! هذا الدواء، وأي دواء آخر، يجب حفظه في مكان مغلق بعيدًا عن متناول أيدي الأولاد و/أو الأطفال الرضع وعن محال رويهم، وبذلك ستمنع التسمم. لا تسبب التقيؤ بدون تعليمات صريحة من الطبيب.

- لا يجوز استعمال الدواء بعد تاريخ انتهاء الصلاحية (exp. date) المونون على العبوة. يشير تاريخ انتهاء الصلاحية إلى اليوم الأخير من تلك الشهر.

- يجب التخزين في درجة حرارة دون 25°C.**
- يحفظ في العبوة الأصلية للحماية من الرطوبة والضوء.**
- يجب إبقاء ماصن الرطوبة داخل القنينة وإغلاق القنينة جيدًا بعد كل استعمال.
- لا يجوز إلقاء الأدوية في جهاز الصرف الصحي أو في النفايات البيئية. اسأل الصيدلي عن كيفية التخلص من الأدوية التي لم تعد قيد الاستعمال. هذه الوسائل ستساهم في حماية البيئة.

6. معلومات إضافية

بالإضافة إلى المركب الفعال، يحتوي الدواء أيضًا على:

Mannitol, pregelatinised starch, crospovidone, sodium stearyl fumarate, ascorbic acid, riboflavin.

كيف يبدو الدواء وما هو محتوى العبوة

ساپروپتیرین تیغف عبارة عن أقراص ذوابة مستديرة، منقطعة بعض الشيء، لونها أبيض (أوفوايت) ضارب إلى الأصفر الفاتح. على أحد جانبي القرص مطبوع "L71" وعلى جانبه الآخر مطبوع "T".

يسوّق ساپروپتیرین تیغف في عبوات تحتوي على 30 أو 120 قرصًا ذوابة. تحتوي القنينة على ماصن للرطوبة.

قد لا تسوّق جميع أحجام العبوات.

اسم المصنّع وصاحب الامتياز وعنوانه:

تیغف إسرائيل م.ض.

شارع دفرور هانيقيّا 124، تل أبيب 6944020

تم تحرير النشرة في كانون الأول/ديسمبر 2024.

رقم تسجيل الدواء في سجل الأدوية الرسمي في وزارة الصحة: 177.96.37322.

من أجل التبسيط ولتفهم القراء، تمت صياغة هذه النشرة بصيغة المذكّر. على الرغم من ذلك، فإن الدواء مخصص لكلا الجنسين.

Sapropterin-PL-MW1224

PATIENT LEAFLET IN ACCORDANCE WITH THE PHARMACISTS' REGULATIONS (PREPARATIONS) – 1986

The medicine is dispensed with a doctor's prescription only

Sapropterin Teva

Soluble tablets

The active ingredient:

Each soluble tablet contains:

Sapropterin dihydrochloride 100 mg

(equivalent to 77 mg of sapropterin)

For information regarding inactive ingredients, see in section 2 – “Important information about some of the ingredients of the medicine” and section 6 – “Additional information”.

Read the entire leaflet carefully before using the medicine. This leaflet contains concise information about the medicine.

If you have additional questions, refer to the doctor or the pharmacist.

This medicine has been prescribed for you. Do not pass it on to others. It may harm them, even if it seems to you that their medical condition is similar.

1. WHAT IS THE MEDICINE INTENDED FOR?

Sapropterin Teva is intended for the treatment of adults and children of all ages, in cases of accumulation of high levels of the amino acid phenylalanine in the blood, a condition which can be harmful. These conditions are called: hyperphenylalaninemia (HPA) or phenylketonuria (PKU). Sapropterin Teva decreases these levels in patients who respond to BH4, making it possible to increase the amount of phenylalanine in the diet of these patients.

Sapropterin Teva is also intended for treatment in cases of an inherited disease called BH4 deficiency in adults and children of all ages, in which the body is unable to produce enough BH4. Because of low levels of BH4, phenylalanine is not used properly, the level of phenylalanine increases and the accumulation of phenylalanine causes harm. The administration of sapropterin, which replaces the BH4 that the body cannot produce, reduces the excess of phenylalanine in the blood and makes it possible to increase the tolerance to phenylalanine in the diet.

Therapeutic class:

Sapropterin Teva belongs to a group of preparations that are basic substances for metabolism in the body.

Sapropterin Teva contains an active ingredient which is a synthetic copy of a natural substance found in the body called tetrahydrobiopterin (BH4).

The substance BH4 is required in the body to use the amino acid phenylalanine in order to create another amino acid called tyrosine.

2. BEFORE USING THE MEDICINE

Do not use the medicine if: You are sensitive (allergic) to sapropterin or to any of the other ingredients this medicine contains (see section 6 – “Additional information”).
--

Special warnings regarding the use of the medicine

Before treatment with Sapropterin Teva, inform the doctor if:

- You are 65 years of age or older.
- You have kidney or liver problems.
- You are ill. It is recommended to consult the doctor, because during an illness, the levels of phenylalanine in the blood may increase.
- You have a tendency for convulsions.

During the treatment with sapropterin, your doctor will recommend tests to determine the levels of phenylalanine and tyrosine in the blood, in order to adjust your treatment dosage of sapropterin or to adjust your diet.

You should follow the diet recommended to you by the doctor. Do not change your diet without consulting the doctor.

Even if you are taking sapropterin, if the levels of phenylalanine in the blood are not properly controlled, you may develop severe neurological problems. The doctor will continue to monitor the levels of phenylalanine in your blood frequently during the treatment with sapropterin, **to make sure that the levels of phenylalanine are not too low or too high.**

Drug interactions

If you are taking, or have recently taken, other medicines including non-prescription medicines and nutritional supplements, tell the doctor or the pharmacist. Especially if you are taking:

- Levodopa, for the treatment of Parkinson's disease.
- Medicines to treat cancer (such as: methotrexate).
- Medicines for treatment of bacterial infections (such as: trimethoprim).
- Preparations that cause blood vessels to dilate (such as: glyceryl trinitrate (GTN), isosorbide dinitrate (ISDN), sodium nitroprusside (SNP), molsidomin and minoxidil).

Pregnancy and breastfeeding

If you are pregnant or breastfeeding, think you are pregnant or are planning to become pregnant, consult your doctor or pharmacist before using the medicine.

If you are pregnant, your doctor will explain to you how to properly control the levels of phenylalanine. If these levels are not closely controlled before and when you become pregnant, this may harm you and your baby.

The first choice of treatment is the medically supervised diet that limits the absorption of phenylalanine before and during pregnancy. Your doctor will consider treatment with sapropterin if strictly adhering to this diet is not sufficient to reduce the levels of phenylalanine in the blood.

Do not use this medicine if you are breastfeeding.

Driving and operating machinery

Sapropterin is not expected to affect the ability to drive or operate machinery.

Important information about some of the ingredients of the medicine

This medicine contains less than 1 mmol (23 mg) of sodium per tablet, and is therefore considered “sodium-free” .

3. HOW SHOULD YOU USE THE MEDICINE?

Always use the preparation according to the doctor's instructions. Check with the doctor or pharmacist if you are uncertain about the dosage and how to use the preparation.

The dosage and treatment regimen will be determined only by the doctor.

Dosage

Phenylketonuria (PKU)

The accepted starting dose in adults and children is 10 mg for each kg of body weight. The dose of soluble tablet(s) should be taken as a single dose with a meal, to increase the level of absorption. The dose should be taken at the same time every day, preferably in the morning.

Your doctor may adjust your dose to 5-20 mg for each kg of body weight per day, depending on your condition.

BH4 deficiency

The accepted starting dose in adults and children is 2-5 mg for each kg of body weight. The medicine should be taken with a meal to increase the absorption.

Divide the total dose into 2-3 doses, taken during the day.

The doctor may adjust your dose up to 20 mg for each kg of body weight, depending on your condition.

The following table is an example of how the appropriate dose is calculated:

Body weight (kg)	Number of tablets (a dose of 10 mg/kg)	Number of tablets (a dose of 20 mg/kg)
10	1	2
20	2	4
30	3	6
40	4	8
50	5	10

Do not exceed the recommended dose.

Method of use

For PKU patients, the total daily dosage is taken once a day at the same time, preferably in the morning.

For patients with BH4 deficiency, the total daily dosage is divided into 2-3 doses per day.

Use in all patients

Place the number of tablets prescribed for you in a glass of water as described below and stir until dissolved.

It may take several minutes for Sapropterin Teva to dissolve. If you want to accelerate the dissolving process, the tablet can be crushed. You may notice particles in the solution, but they do not alter the effectiveness of the medicine.

You should drink the sapropterin solution together with a meal within 15-20 minutes of when you started to prepare it.

Do not swallow the desiccant in the bottle.

Sapropterin-PL-MW1224

teva