

▼ Dieses Arzneimittel unterliegt einer zusätzlichen Überwachung. Dies ermöglicht eine schnelle Identifizierung neuer Erkenntnisse über die Sicherheit. Sie können dabei helfen, indem Sie Nebenwirkungen melden. Hinweise zur Meldung von Nebenwirkungen, siehe Ende Kapitel „Welche Nebenwirkungen kann Sephience haben?“.

Information für Patientinnen und Patienten

Lesen Sie diese Packungsbeilage sorgfältig, bevor Sie das Arzneimittel einnehmen bzw. anwenden. Dieses Arzneimittel ist Ihnen persönlich verschrieben worden und Sie dürfen es nicht an andere Personen weitergeben. Auch wenn diese die gleichen Krankheitssymptome haben wie Sie, könnte ihnen das Arzneimittel schaden.

Bewahren Sie die Packungsbeilage auf, Sie wollen sie vielleicht später nochmals lesen.

SEPHIENCE 250 mg / 1000 mg PULVER ZUM EINNEHMEN IM BEUTEL

Was ist Sephience und wann wird es angewendet?

Auf Verschreibung des Arztes oder der Ärztin.

Sephience enthält den Wirkstoff Sepiapterin, eine künstliche Kopie des körpereigenen Wirkstoffs.

Sephience wird zur Behandlung von Hyperphenylalaninämie bei Patienten aller Altersstufen mit Phenylketonurie (PKU) angewendet, die auf diese Behandlung ansprechen.

Unser Körper spaltet die Proteine in Nahrungsmitteln in Aminosäuren auf. PKU ist eine erbliche Erkrankung, bei der die Betroffenen die Aminosäure Phenylalanin nicht abbauen können. Dadurch sammelt diese sich im Blut und im Gehirn an, was gesundheitsschädlich sein kann. Sepiapterin kann zu Tetrahydrobiopterin (BH₄) umgewandelt werden, das vom Körper verwendet wird, um Phenylalanin abzubauen. Sepiapterin kann den schädlichen Überschuss an Phenylalanin im Blut wirksam verringern.

Wann darf Sephience nicht eingenommen / angewendet werden?

Wenn Sie allergisch gegen Sepiapterin oder einen der Hilfsstoffe dieses Arzneimittels sind (siehe «Was ist in Sephience enthalten?»).

Wann ist bei der Einnahme / Anwendung von Sephience Vorsicht geboten?

Wenn Sie mit Sephience behandelt werden, wird Ihr Arzt oder das medizinische Fachpersonal Ihr Blut regelmässig auf Ihre Phenylalanin-Spiegel testen.

Informieren Sie Ihren Arzt oder Apotheker bzw. Ihre Ärztin oder Apothekerin, wenn Sie

- an anderen Krankheiten leiden,
- Allergien haben oder
- andere Arzneimittel (auch selbst gekaufte!) einnehmen oder äusserlich anwenden.

Insbesondere sollten Sie Ihren Arzt bzw. Ihre Ärztin informieren, wenn Sie Arzneimittel anwenden, die als «DHFR-Inhibitoren» bezeichnet werden und bei denen es sich um Immunsuppressiva oder Arzneimittel gegen Krebs handelt (z. B. Trimethoprim, Methotrexat, Pemetrexed, Pralatrexat oder Trimetrexat).



Vorsicht ist geboten, wenn Sephience gleichzeitig mit SR-Inhibitoren, wie z. B. Sulphasalazin oder Sulphamethoxazol, verabreicht wird.

Bitte nehmen Sie Sephience nur nach Rücksprache mit Ihrem Arzt/Ihrer Ärztin ein, wenn Ihnen bekannt ist, dass Sie an einer Zuckerunverträglichkeit leiden.

Dieses Arzneimittel enthält weniger als 1 mmol Natrium (23 mg) pro Dosisseinheit/Dosismenge, d. h. es ist praktisch «natriumfrei».

Darf Sephience während einer Schwangerschaft oder in der Stillzeit eingenommen / angewendet werden?

Wenn Sie schwanger sind oder stillen, glauben, schwanger zu sein oder eine Schwangerschaft planen, fragen Sie Ihren Arzt/Ihre Ärztin um Rat, bevor Sie dieses Arzneimittel einnehmen. Als Vorsichtsmassnahme sollten Sie die Einnahme von Sephience während der Schwangerschaft und der Stillzeit möglichst vermeiden oder Ihren Arzt oder Apotheker bzw. Ihre Ärztin oder Apothekerin um Rat fragen. Die Anwendung von Sephience sollte nur erwogen werden, wenn der Phenylalanin-Spiegel im Blut mit einer strengen Diät nicht ausreichend gesenkt werden kann.

Wie verwenden Sie Sephience?

Nehmen Sie dieses Arzneimittel immer genau nach Absprache mit Ihrem Arzt bzw. Ihrer Ärztin ein. Fragen Sie bei Ihrem Arzt bzw. Ihrer Ärztin nach, wenn Sie sich nicht sicher sind.

Wie wird Sephience eingenommen?

Sephience steht als Pulver zum Auflösen in Flüssigkeiten wie Wasser oder Apfelsaft oder in anderen weichen Speisen zur Verfügung und die Mischung ist einmal täglich oral einzunehmen. Das Arzneimittel kann auch über eine enterale Ernährungssonde verabreicht werden. Sprechen Sie mit Ihrem Arzt oder Ihrer Ärztin, wenn Sie diese Anwendungsart wünschen oder benötigen.

Vor der Einnahme/Verabreichung der ersten Dosis müssen Sie durch eine Fachperson genau instruiert werden, wie die tägliche Dosis vorbereitet und eingenommen bzw. verabreicht werden muss. Bitte lesen Sie den Abschnitt «Gebrauchsanweisung» am Ende dieser Patienteninformation sorgfältig durch und befolgen Sie die darin enthaltenen Anweisungen zur Vorbereitung der täglichen Dosis und zur Einnahme bzw. Verabreichung von Sephience.

Brechen Sie die Einnahme von Sephience nicht ohne Rücksprache mit Ihrem Arzt bzw. Ihrer Ärztin ab, da die Spiegel von Phenylalanin in Ihrem Blut ansteigen können.

Dosierung

Sephience wird einmal täglich eingenommen. Die Dosis hängt von Ihrem Alter und Ihrem Körpergewicht (kg) ab und wird von Ihrem Arzt bzw. Ihrer Ärztin individuell festgelegt.

Die folgende Tabelle zeigt die empfohlene Tagesdosis.



Alter	Empfohlene Tagesdosis
0 bis <6 Monate	7.5 mg/kg
6 bis <12 Monate	15 mg/kg
12 Monate bis <2 Jahre	30 mg/kg
≥ 2 Jahre	60 mg/kg

Ändern Sie nicht von sich aus die verschriebene Dosierung. Wenn Sie glauben, das Arzneimittel wirke zu schwach oder zu stark, so sprechen Sie mit Ihrem Arzt oder Apotheker bzw. mit Ihrer Ärztin oder Apothekerin.

Bitte lesen Sie den Abschnitt «Gebrauchsanweisung» am Ende dieser Patienteninformation sorgfältig durch und befolgen Sie die darin enthaltenen Anweisungen zur Vorbereitung der täglichen Dosis und zur Einnahme bzw. Verabreichung von Sephience.

Wenn Sie die Einnahme von Sephience vergessen haben

Wenn Sie vergessen haben, eine Dosis zur richtigen Zeit einzunehmen, holen Sie die Einnahme so bald Sie daran denken am selben Tag nach oder fahren Sie am nächsten Tag wie gewohnt mit der Einnahme fort. Nehmen Sie nicht die doppelte Menge ein, wenn Sie die vorherige Einnahme vergessen haben.

Welche Nebenwirkungen kann Sephience haben?

Wie alle Arzneimittel kann auch dieses Arzneimittel Nebenwirkungen haben, die aber nicht bei jedem auftreten müssen.

Sehr häufig (betrifft mehr als einen von 10 Behandelten)

- Durchfall
- Bauchschmerzen
- Infektion der oberen Atemwege (Erkältung)
- Kopfschmerzen

Häufig (betrifft 1 bis 10 von 100 Behandelten)

- Ungewöhnliche Stuhlfarbe

Wenn Sie Nebenwirkungen bemerken, wenden Sie sich an Ihren Arzt oder Apotheker bzw. Ihre Ärztin, Apothekerin. Dies gilt insbesondere auch für Nebenwirkungen, die nicht in dieser Packungsbeilage angegeben sind.

Was ist ferner zu beachten?

Das Arzneimittel darf nur bis zu dem auf dem Behälter mit „EXP“ bezeichneten Datum verwendet werden.

Aufbrauchfrist nach Zubereitung

Jede vorbereitete Dosis sollte am besten unmittelbar nach der Zubereitung verabreicht werden, um die Entstehung von Keimen zu vermeiden. Die vorbereitete Dosis sollte entsorgt werden, wenn sie nicht innerhalb von 24 Stunden nach der Zubereitung bei Kühlung (2 °C bis 8 °C) oder innerhalb von 6 Stunden



bei Temperaturen unter 25 °C verwendet wird. Bitte lichtgeschützt aufbewahren.

Lagerungshinweis

Ausser Reichweite von Kindern aufbewahren.

Nicht über 25 °C lagern.

In der Originalverpackung (Beutel) aufbewahren, um den Inhalt vor Licht und Feuchtigkeit zu schützen.

Weitere Auskünfte erteilt Ihnen Ihr Arzt, Apotheker bzw. Ihre Ärztin, Apothekerin. Diese Personen verfügen über die ausführliche Fachinformation.

Was ist in Sephience enthalten?

Der Wirkstoff ist Sepiapterin. Jeder Beutel enthält 250 mg oder 1000 mg Sepiapterin in Form eines Pulvers zum Einnehmen.

Wirkstoff

Sepiapterin

Hilfsstoffe

Mikrokristalline Cellulose, Isomalt (E953), Mannitol (E421), Carmellose-Natrium, Xanthangummi, hochdisperses Siliciumdioxid, Sucralose, Magnesiumstearat

Zulassungsnummer

69810

Wo erhalten Sie Sephience? Welche Packungen sind erhältlich?

In Apotheken nur gegen ärztliche Verschreibung.

Sephience 250 mg: Jede Faltschachtel enthält 30 Einzeldosisbeutel.

Sephience 1000 mg: Jede Faltschachtel enthält 30 Einzeldosisbeutel.

ZulassungsinhaberIn

PTC Therapeutics Switzerland GmbH, Steinhausen

Diese Packungsbeilage wurde im Juni 2025 letztmals durch die Arzneimittelbehörde (Swissmedic) geprüft.

Gebrauchsanweisung

Es gibt 4 Dosisgruppen in Abhängigkeit von Alter und Körpergewicht.

1. Für Kleinkinder unter 12 Monaten mit einem Körpergewicht bis 16 kg (siehe Tabelle 1)

- Verwenden Sie dieses Arzneimittel genau so, wie Ihr Arzt oder Ihre Ärztin Sie angewiesen hat, und in der verordneten Dosis.
- Für Patienten in dieser Dosisgruppe wird ein Beutel verwendet.
- Bevor Sie einen Beutel mit Sephience Pulver zum Einnehmen öffnen, schütteln Sie diesen oder klopfen Sie ihn auf einer festen Oberfläche auf, damit sich das Pulver unten befindet.
-



Öffnen Sie den Beutel mit Sephience Pulver zum Einnehmen, indem Sie den Beutel an der Oberseite vorsichtig aufreißen/aufschneiden.

- Mischen Sie einen 250 mg-Beutel mit 9 ml Wasser oder Apfelsaft.
- Mischen Sie 30 Sekunden lang oder länger, bis die Mischung keine Klumpen mehr enthält.
- Die fertige Mischung sollte sofort verabreicht werden; wenn nicht, kann die Mischung bis zu 24 Stunden gekühlt im Kühlschrank oder 6 Stunden bei Raumtemperatur gelagert werden.
- Wenn die Mischung nicht sofort gegeben wird, sollte sie nochmals mindestens 30 Sekunden lang durchmischt werden.
- Die Mischung sollte jeden Tag zur gleichen Uhrzeit eingenommen werden.
- Geben Sie die erforderliche Dosis (siehe Tabelle 1) mit einer Applikationsspritze in den Mund des Patienten oder in die enterale Ernährungssonde.
- Spülen Sie die Spritze mit etwas zusätzlichem Wasser oder Apfelsaft (mindestens 15 ml) aus und lassen Sie es den Patienten schlucken, um sicherzustellen, dass die gesamte Dosis eingenommen wird.

Tabelle 1: So berechnen Sie die Dosis für Kinder unter 12 Monaten mit einem Körpergewicht bis 16 kg

Gewicht (kg)	Dosis: 7.5 mg/kg/Tag		Dosis: 15 mg/kg/Tag	
	Alter: 0 bis < 6 Monate		6 Monate bis < 12 Monate	
	Anzahl der benötigten 250-mg-Beutel	Zu verabreichende Menge (ml)	Anzahl der benötigten 250-mg-Beutel	Zu verabreichende Menge (ml)
2	1	0.6	1	1.2
3	1	0.9	1	1.8
4	1	1.2	1	2.4
5	1	1.5	1	3.0
6	1	1.8	1	3.6
7	1	2.1	1	4.2
8	1	2.4	1	4.8
9	1	2.7	1	5.4
10	1	3.0	1	6.0
11	1	3.3	1	6.6
12	1	3.6	1	7.2
13	1	3.9	1	7.8
14	1	4.2	1	8.4
15	1	4.5	1	9.0
16	1	4.8	1	9.6

2. Für Kinder von 12 Monaten bis unter 2 Jahren mit einem Körpergewicht bis 16 kg (siehe Tabelle 2)

- Verwenden Sie dieses Arzneimittel genau so, wie Ihr Arzt oder Ihre Ärztin Sie angewiesen hat, und in der verordneten Dosis.



- Bevor Sie einen Beutel mit Sephience Pulver zum Einnehmen öffnen, schütteln Sie diesen oder klopfen Sie ihn auf einer festen Oberfläche auf, damit sich das Pulver unten befindet.
- Öffnen Sie den/die Beutel mit Sephience Pulver zum Einnehmen, indem Sie den Beutel an der Oberseite vorsichtig aufreißen/aufschneiden.
- Mischen Sie jeden 250 mg-Beutel (siehe Tabelle 2) mit 9 ml Wasser oder Apfelsaft. Der Inhalt der Beutel kann mit der entsprechenden Menge Wasser oder Apfelsaft vermischt werden (z. B. zwei 250-mg-Beutel gemischt mit 18 ml Wasser oder Apfelsaft).
- Mischen Sie mindestens 30 Sekunden lang gut, bis die Mischung keine Klumpen mehr enthält.
- Die fertig gemischte Dosis sollte sofort verabreicht werden; wenn nicht, kann die Mischung bis zu 24 Stunden gekühlt im Kühlschrank oder 6 Stunden bei Raumtemperatur gelagert werden.
- Wenn die Mischung nicht sofort eingenommen wird, sollte sie direkt vor der Verabreichung nochmals mindestens 30 Sekunden lang durchmischt werden, bis sie keine Klumpen mehr enthält.
- Die Mischung sollte jeden Tag zur gleichen Uhrzeit eingenommen werden.
- Geben Sie die erforderliche Dosis (siehe Tabelle 2) mit einer Applikationsspritze in den Mund des Patienten oder in die enterale Ernährungssonde.
- Spülen Sie die Spritze mit etwas zusätzlichem Wasser oder Apfelsaft (mindestens 15 ml) aus und lassen Sie es den Patienten schlucken, um sicherzustellen, dass die gesamte Dosis eingenommen wird.

Tabelle 2: So berechnen Sie die Dosis für Kinder ab 12 Monaten bis unter 2 Jahren mit einem Körpergewicht bis 16 kg

Gewicht (kg)	Dosis: 30 mg/kg/Tag	
	Alter: 12 Monate bis < 2 Jahre	
	Anzahl an benötigten Beuteln (250 mg)	Zu verabreichende Menge (ml)
2	1	2.4
3	1	3.6
4	1	4.8
5	1	6.0
6	1	7.2
7	1	8.4
8	1	9.6
9	2	10.8
10	2	12.0
11	2	13.2
12	2	14.4
13	2	15.6
14	2	16.8
15	2	18.0
16	2	19.2



3. Für Kinder über 2 Jahren mit einem Körpergewicht bis 16 kg (siehe Tabelle 3)

- Verwenden Sie dieses Arzneimittel genau so, wie Ihr Arzt oder Ihre Ärztin Sie angewiesen hat, und in der verordneten Dosis.
- Bevor Sie einen Beutel mit Sephience Pulver zum Einnehmen öffnen, schütteln Sie diesen oder klopfen Sie ihn auf einer festen Oberfläche auf, damit sich das Pulver unten befindet.
- Öffnen Sie den/die Beutel mit Sephience Pulver zum Einnehmen, indem Sie den Beutel an der Oberseite vorsichtig aufreißen/aufschneiden.
- Mischen Sie jeden 250 mg-Beutel (siehe Tabelle 3) mit 9 ml Wasser oder Apfelsaft. Der Inhalt der Beutel kann mit der entsprechenden Menge Wasser oder Apfelsaft vermischt werden (z. B. zwei 250-mg-Beutel gemischt mit 18 ml Wasser oder Apfelsaft).
- Mischen Sie mindestens 30 Sekunden lang gut, bis die Mischung keine Klumpen mehr enthält.
- Die fertig gemischte Dosis sollte sofort verabreicht werden; wenn nicht, kann die Mischung bis zu 24 Stunden gekühlt im Kühlschrank oder 6 Stunden bei Raumtemperatur gelagert werden.
- Wenn die Mischung nicht sofort eingenommen wird, sollte sie nochmals mindestens 30 Sekunden lang durchmischt werden, bis sie keine Klumpen mehr enthält.
- Die Mischung sollte jeden Tag zur gleichen Uhrzeit eingenommen werden.
- Geben Sie die erforderliche Dosis (siehe Tabelle 3) mit einer Applikationsspritze oder einem Becher in den Mund des Patienten oder in die enterale Ernährungssonde.
- Spülen Sie die Spritze mit etwas zusätzlichem Wasser oder Apfelsaft (mindestens 15 ml) aus und lassen Sie es den Patienten schlucken, um sicherzustellen, dass die gesamte Dosis eingenommen wird.

Tabelle 3: So berechnen Sie die Dosis für Kinder über 2 Jahren mit einem Körpergewicht bis 16 kg

Gewicht (kg)	Dosis: 60 mg/kg/Tag	
	Alter: ≥ 2 Jahre	
	Anzahl an 250-mg-Beuteln	Zu verabreichende Menge (ml)
5	2	12.0
6	2	14.4
7	2	16.8
8	2	19.2
9	3	21.6
10	3	24.0
11	3	26.4
12	3	28.8
13	4*	31.2
14	4*	33.6
15	4*	36.0
16	4*	38.4

* Anstelle der vier 250-mg-Beutel kann der Inhalt eines ganzen 1000-mg-Beutels mit 36 ml Wasser oder Apfelsaft vermischt werden. Diese Mischung sollte entsprechend der in Tabelle 3 angegebenen Menge mit einer Spritze verabreicht werden.



4. Für Patienten ab 2 Jahren mit einem Körpergewicht ab 16 kg

- Verwenden Sie dieses Arzneimittel genau so, wie Ihr Arzt oder Ihre Ärztin Sie angewiesen hat, und in der verordneten Dosis.
- Bevor Sie den/die Beutel mit Sephience Pulver zum Einnehmen öffnen, schütteln Sie diesen oder klopfen Sie ihn auf einer festen Oberfläche auf, damit sich das Pulver unten befindet.
- Öffnen Sie den/die Beutel mit Sephience Pulver zum Einnehmen, indem Sie den Beutel an der Oberseite vorsichtig aufreißen/aufschneiden.
- Mischen Sie jeden Beutel (siehe Tabelle 4) mit Wasser oder Apfelsaft (10 ml für jeden 250-mg-Beutel; 20 ml für jeden 1000-mg-Beutel) oder mit 2 Esslöffeln Apfelmus oder Marmelade. Der Inhalt der Beutel kann mit der entsprechenden Menge Wasser oder Apfelsaft vermischt werden (z. B. zwei 250-mg-Beutel gemischt mit 20 ml Wasser oder Apfelsaft).
- Wenn Sie Wasser oder Apfelsaft verwenden, mischen Sie mindestens 30 Sekunden lang, bis die Mischung keine Klumpen mehr enthält.
- Wenn Sie Apfelmus oder Marmelade verwenden, mischen Sie mindestens 60 Sekunden lang, bis die Mischung keine Klumpen mehr enthält.
- Die fertig gemischte Dosis sollte sofort verabreicht werden; wenn nicht, kann die Mischung bis zu 24 Stunden gekühlt im Kühlschrank oder 6 Stunden bei Raumtemperatur gelagert werden.
- Wenn die Mischung nicht sofort eingenommen wird, sollte sie nochmals mindestens 30 Sekunden bzw. 60 Sekunden lang wie oben beschrieben durchgemischt werden.
- Trinken bzw. schlucken Sie die erforderliche Dosis (siehe Tabelle 4) mit einem Kunststoffbecher in den Mund oder geben Sie sie in die enterale Ernährungssonde.
- Die Mischung sollte jeden Tag zur gleichen Uhrzeit eingenommen werden.
- Spülen Sie das Behältnis mit zusätzlichem Wasser oder Apfelsaft (mindestens 15 ml) und schlucken Sie den Inhalt bzw. lassen Sie ihn schlucken, um sicherzugehen, dass die vollständige Dosis eingenommen wird.

Tabelle 4: So berechnen Sie die erforderliche Menge (ml) für Patienten ab 2 Jahren mit einem Körpergewicht ab 16 kg

Anzahl an 250-mg-Beuteln	Anzahl an 1000-mg-Beuteln	Hinzuzugebende Menge Wasser oder Apfelsaft (ml)
0	1	20
1	1	30
2	1	40
3	1	50
0	2	40
1	2	50
2	2	60
3	2	70
0	3	60
1	3	70
2	3	80
3	3	90



0	4	80
1	4	90
2	4	100
3	4	110
0	5	100
1	5	110
2	5	120
3	5	130
0	6	120

