

▼ Ce médicament fait l'objet d'une surveillance supplémentaire qui permettra l'identification rapide de nouvelles informations relatives à la sécurité. Vous pouvez y contribuer en signalant tout effet secondaire. Voir à la fin de la rubrique « Quels effets secondaires Sephience peut-il provoquer ? » pour savoir comment déclarer les effets secondaires.

Information destinée aux patients

Lisez attentivement cette notice d'emballage avant de prendre ou d'utiliser ce médicament.

Ce médicament vous a été remis personnellement sur ordonnance médicale. Ne le remettez donc pas à d'autres personnes, même si elles semblent présenter les mêmes symptômes que vous. En effet, ce médicament pourrait nuire à leur santé.

Conservez cette notice d'emballage pour pouvoir la relire plus tard si nécessaire.

SEPHIENCE 250 mg / 1000 mg POUDRE ORALE EN SACHET

Qu'est-ce que Sephience et quand doit-il être utilisé ?

Selon prescription du médecin.

Sephience contient le principe actif sépiaptérine, une version artificielle du principe actif produit par l'organisme.

Sephience est utilisé pour traiter l'hyperphénylalaninémie chez les patients de tous âges atteints de phénylcétonurie (PCU) qui répondent à ce traitement.

Notre organisme dégrade les protéines présentes dans les aliments en acides aminés. La PCU est une maladie héréditaire dans laquelle les personnes atteintes ne peuvent pas dégrader l'acide aminé phénylalanine. Ceci provoque une accumulation de celle-ci dans le sang et le cerveau qui peut être nocive. La sépiaptérine peut être transformée en tétrahydrobioptérine (BH₄), utilisée par l'organisme pour dégrader la phénylalanine. La sépiaptérine peut réduire efficacement l'excès nocif de phénylalanine dans le sang.

Quand Sephience ne doit-il pas être pris/utilisé ?

Si vous êtes allergique à la sépiaptérine ou à l'un des autres composants de ce médicament (voir la rubrique « Que contient Sephience ? »).

Quelles sont les précautions à observer lors de la prise/de l'utilisation de Sephience ?

Lorsque vous êtes traité(e) par Sephience, votre médecin ou votre infirmier/ère analysera régulièrement votre sang pour vérifier votre taux de phénylalanine.

Veuillez informer votre médecin ou votre pharmacien si

- vous souffrez d'une autre maladie
- vous êtes allergique
- vous prenez déjà d'autres médicaments ou utilisez déjà d'autres médicaments en usage externe (même en automédication !).

En particulier, vous devez informer votre médecin si vous utilisez des médicaments appelés « inhibiteurs de la DHFR » qui sont des immunosuppresseurs ou des médicaments utilisés pour traiter le cancer (p. ex.



triméthoprim, méthotrexate, pémétréxed, pralatrexate ou trimétrexate).

La prudence est de rigueur lorsque Sephience est administré simultanément avec des inhibiteurs de la SR, p. ex. de la sulfasalazine ou du sulfaméthoxazole.

Si votre médecin vous a informé que vous avez une intolérance à certains sucres, contactez votre médecin avant de prendre ce médicament.

Ce médicament contient moins de 1 mmol (23 mg) de sodium par dose, c.-à-d. qu'il est essentiellement « sans sodium ».

Sephience peut-il être pris/utilisé pendant la grossesse ou l'allaitement ?

Si vous êtes enceinte ou que vous allaitez, si vous pensez être enceinte ou planifiez une grossesse, demandez conseil à votre médecin avant de prendre ce médicament. Par mesure de précaution, vous devriez renoncer si possible à prendre de Sephience durant la grossesse et l'allaitement, ou demander l'avis du médecin ou du pharmacien. L'utilisation de Sephience ne doit être envisagée que lorsque le taux sanguin de phénylalanine ne peut pas être réduit suffisamment par un régime strict.

Comment utiliser Sephience ?

Veillez à toujours prendre ce médicament en suivant exactement les indications de votre médecin. Vérifiez auprès de votre médecin ou de votre pharmacien en cas de doute.

Comment prendre Sephience ?

Sephience est disponible sous forme de poudre qui est dissoute dans un liquide, tel que de l'eau ou du jus de pomme, ou dans d'autres aliments mous, et le mélange est ensuite pris par la bouche une fois par jour. Le médicament peut également être administré par une sonde d'alimentation entérale. Informez votre médecin si vous souhaitez ou nécessitez ce mode d'administration.

Avant la prise/l'administration de la première dose, vous devez être instruit(e) de manière précise par une personne qualifiée sur la façon dont la dose journalière doit être préparée et prise ou administrée. Veuillez lire attentivement la rubrique « Mode d'emploi » à la fin de cette information destinée aux patients et vous conformer aux instructions relatives à la préparation de la dose journalière et la prise ou l'administration de Sephience.

N'arrêtez pas de prendre Sephience sans en avoir discuté au préalable avec votre médecin, car le taux de phénylalanine dans votre sang pourrait augmenter.

Posologie

Sephience se prend une fois par jour. La dose dépend de votre âge et de votre poids corporel (kg) et est fixée individuellement par votre médecin.

Le tableau suivant indique la dose journalière recommandée.

Âge	Dose journalière recommandée
-----	------------------------------



0 à <6 mois	7,5 mg/kg
6 à <12 mois	15 mg/kg
12 mois à <2 ans	30 mg/kg
≥ 2 ans	60 mg/kg

Ne changez pas de votre propre chef le dosage prescrit. Adressez-vous à votre médecin ou à votre pharmacien si vous estimez que l'efficacité du médicament est trop faible ou au contraire trop forte.

Veuillez lire attentivement la rubrique « Mode d'emploi » à la fin de cette information destinée aux patients et vous conformer aux instructions relatives à la préparation de la dose journalière et la prise ou l'administration de Sephience.

Si vous avez oublié de prendre Sephience

Si vous avez oublié de prendre la dose au bon moment, prenez-la dès que vous vous en souvenez le même jour, ou poursuivez le traitement le jour suivant comme d'habitude. Ne doublez pas la dose si vous avez manqué la prise précédente.

Quels effets secondaires Sephience peut-il provoquer ?

Comme tous les médicaments, ce médicament peut provoquer des effets secondaires, mais ils ne surviennent pas systématiquement chez tout le monde.

Très fréquent (concerne plus d'un utilisateur sur 10)

- Diarrhée
- Douleurs abdominales
- Infection des voies respiratoires supérieures (refroidissement)
- Maux de tête

Fréquent (concerne 1 à 10 utilisateurs sur 100)

- Coloration inhabituelle des selles

Si vous remarquez des effets secondaires, veuillez en informer votre médecin ou votre pharmacien. Ceci vaut en particulier pour les effets secondaires non mentionnés dans cette notice d'emballage.

À quoi faut-il encore faire attention ?

Ce médicament ne doit pas être utilisé au-delà de la date figurant après la mention « EXP » sur le récipient.

Délai d'utilisation après préparation

Chaque dose reconstituée doit être administrée de préférence immédiatement après la reconstitution afin d'éviter la formation de germes. La dose reconstituée doit être jetée si elle n'a pas été utilisée dans les 24 heures après reconstitution si elle a été conservée au réfrigérateur (2 °C à 8 °C) ou dans les 6 heures si elle a été conservée à une température inférieure à 25 °C. À conserver à l'abri de la lumière.

Remarques concernant le stockage



Conserver hors de la portée des enfants.

Ne pas conserver au-dessus de 25 °C.

Conserver dans son emballage d'origine (sachet) pour le protéger de la lumière et de l'humidité.

Pour de plus amples renseignements, consultez votre médecin ou votre pharmacien, qui disposent d'une information détaillée destinée aux professionnels.

Que contient Sephience ?

Le principe actif est la sépiaptérine. Chaque sachet contient 250 mg ou 1000 mg de sépiaptérine sous la forme de poudre orale.

Principe actif

Sépiaptérine

Excipients

Cellulose microcristalline, isomalt (E 953), mannitol (E 421), croscarmellose sodique, gomme xanthane, silice colloïdale anhydre, sucralose, stéarate de magnésium

Numéro d'autorisation

69810

Où obtenez-vous Sephience? Quels sont les emballages à disposition sur le marché?

En pharmacie, sur ordonnance médicale.

Sephience 250 mg: Chaque boîte pliante contient 30 sachets unidose.

Sephience 1000 mg: Chaque boîte pliante contient 30 sachets unidose.

Titulaire de l'autorisation

PTC Therapeutics Switzerland GmbH, Steinhausen

Cette notice d'emballage a été vérifiée pour la dernière fois en juin 2025 par l'autorité de contrôle des médicaments (Swissmedic).

Mode d'emploi

Il existe 4 groupes de dose en fonction de l'âge et du poids corporel.

1. Pour les enfants de moins de 12 mois pesant 16 kg ou moins (voir Tableau 1)

- Utilisez ce médicament exactement comme votre médecin vous l'a indiqué en fonction de la dose qui vous a été prescrite.
- Pour les patients de ce groupe de dose, on utilise un sachet.
- Avant d'ouvrir un sachet de Sephience poudre orale, secouez-le ou tapotez-le sur une surface dure pour vous assurer que la poudre se trouve au fond.
- Ouvrez le sachet de Sephience poudre orale en déchirant soigneusement ou en coupant le haut du sachet.
- Mélangez un sachet de 250 mg avec 9 ml d'eau ou de jus de pomme.



- Mélangez bien pendant 30 secondes ou plus jusqu'à ce que le mélange ne présente plus de grumeaux.
- Une fois mélangé, le mélange doit être administré immédiatement; dans le cas contraire, le mélange peut être conservé jusqu'à 24 heures au réfrigérateur ou jusqu'à 6 heures à température ambiante.
- S'il n'est pas administré immédiatement, le mélange doit être à nouveau mélangé pendant au moins 30 secondes.
- Le mélange doit être pris chaque jour à la même heure.
- Administrez la dose requise (voir Tableau 1) dans la bouche du patient à l'aide d'une seringue d'application ou dans la sonde d'alimentation entérale.
- Rincez la seringue avec une petite quantité supplémentaire d'eau ou du jus de pomme (au moins 15 ml) et faites avaler par le patient pour s'assurer que la dose complète a été prise.

Tableau 1: Comment calculer la dose pour les enfants de moins de 12 mois et pesant 16 kg ou moins

Poids (kg)	Dose: 7,5 mg/kg/jour		Dose: 15 mg/kg/jour	
	Âge 0 à <6 mois		6 mois à <12 mois	
	Nombre de sachets de 250 mg nécessités	Quantité (ml) à administrer	Nombre de sachets de 250 mg nécessités	Quantité (ml) à administrer
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. Pour les enfants âgés de 12 mois à moins de 2 ans pesant 16 kg ou moins (voir Tableau 2)

- Utilisez ce médicament exactement comme votre médecin vous l'a indiqué en fonction de la dose qui vous a été prescrite.
- Avant d'ouvrir un sachet de Sephience poudre orale, secouez-le ou tapotez-le sur une surface dure pour vous assurer que la poudre se trouve au fond.
- Ouvrez le(s) sachet(s) de Sephience poudre orale en déchirant soigneusement ou en coupant le haut du sachet.



- Mélangez chaque sachet de 250 mg (voir Tableau 2) avec 9 ml d'eau ou de jus de pomme. Le contenu des sachets peut être mélangé avec la quantité d'eau ou de jus de pomme correspondante (p. ex. deux sachets de 250 mg mélangés avec 18 ml d'eau ou de jus de pomme).
- Mélangez bien pendant au moins 30 secondes jusqu'à ce que le mélange ne présente plus de grumeaux.
- Une fois mélangée, la dose doit être administrée immédiatement; dans le cas contraire, le mélange peut être conservé jusqu'à 24 heures au réfrigérateur ou jusqu'à 6 heures à température ambiante.
- S'il n'est pas pris immédiatement, le mélange doit être à nouveau mélangé, juste avant l'administration, pendant au moins 30 secondes jusqu'à ce qu'il ne présente plus de grumeaux.
- Le mélange doit être pris chaque jour à la même heure.
- Administrez la dose requise (voir Tableau 2) dans la bouche du patient à l'aide d'une seringue d'application ou dans la sonde d'alimentation entérale.
- Rincez la seringue avec une petite quantité supplémentaire d'eau ou du jus de pomme (au moins 15 ml) et faites avaler par le patient pour s'assurer que la dose complète a été prise.

Tableau 2: Comment calculer la dose pour les enfants âgés de 12 mois à moins de 2 ans et pesant 16 kg ou moins

Poids (kg)	Dose: 30 mg/kg/jour	
	Âge 12 mois à <2 ans	
	Nombre de sachets (250 mg) nécessités	Quantité (ml) à administrer
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. Pour les enfants âgés de plus de 2 ans et pesant 16 kg ou moins (voir Tableau 3)

- Utilisez ce médicament exactement comme votre médecin vous l'a indiqué en fonction de la dose qui vous a été prescrite.



- Avant d'ouvrir un sachet de Sephience poudre orale, secouez-le ou tapotez-le sur une surface dure pour vous assurer que la poudre se trouve au fond.
- Ouvrez le(s) sachet(s) de Sephience poudre orale en déchirant soigneusement ou en coupant le haut du sachet.
- Mélangez chaque sachet de 250 mg (voir Tableau 3) avec 9 ml d'eau ou de jus de pomme. Le contenu des sachets peut être mélangé avec la quantité d'eau ou de jus de pomme correspondante (p. ex. deux sachets de 250 mg mélangés avec 18 ml d'eau ou de jus de pomme).
- Mélangez bien pendant au moins 30 secondes jusqu'à ce que le mélange ne présente plus de grumeaux.
- Une fois mélangée, la dose doit être administrée immédiatement; dans le cas contraire, le mélange peut être conservé jusqu'à 24 heures au réfrigérateur ou jusqu'à 6 heures à température ambiante.
- S'il n'est pas pris immédiatement, le mélange doit être à nouveau mélangé pendant au moins 30 secondes jusqu'à ce qu'il ne présente plus de grumeaux.
- Le mélange doit être pris chaque jour à la même heure.
- Administrez la dose requise (voir Tableau 3) dans la bouche du patient à l'aide d'une seringue d'application ou d'un gobelet ou dans la sonde d'alimentation entérale.
- Rincez la seringue avec une petite quantité supplémentaire d'eau ou du jus de pomme (au moins 15 ml) et faites avaler par le patient pour s'assurer que la dose complète a été prise.

Tableau 3: Comment calculer la dose pour les enfants âgés de plus de 2 ans et pesant 16 kg ou moins

Poids (kg)	Dose: 60 mg/kg/jour	
	Âge ≥ 2 ans	
	Nombre de sachets de 250 mg	Quantité (ml) à administrer
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

* Au lieu de quatre sachets entiers de 250 mg, un sachet entier de 1000 mg peut être mélangé avec 36 ml d'eau ou de jus de pomme. Ce mélange doit être administré à l'aide d'une seringue, conformément au volume de dose indiqué dans le Tableau 3.



4. Pour les patients de plus de 2 ans et pesant 16 kg ou plus

- Utilisez ce médicament exactement comme votre médecin vous l'a indiqué en fonction de la dose qui vous a été prescrite.
- Avant d'ouvrir le(s) sachet(s) de Sephience poudre orale, secouez-le ou tapotez-le sur une surface dure pour vous assurer que la poudre se trouve au fond.
- Ouvrez le(s) sachet(s) de Sephience poudre orale en déchirant soigneusement ou en coupant le haut du sachet.
- Mélangez chaque sachet (voir Tableau 4) avec de l'eau ou du jus de pomme (10 ml pour chaque sachet de 250 mg, 20 ml pour chaque sachet de 1000 mg) ou avec 2 cuillères à soupe de compote de pommes ou de confiture. Le contenu des sachets peut être mélangé avec la quantité d'eau ou de jus de pomme correspondante (p. ex. deux sachets de 250 mg mélangés avec 20 ml d'eau ou de jus de pomme).
- Si vous utilisez de l'eau ou du jus de pomme, mélangez au moins pendant 30 secondes jusqu'à ce que le mélange ne présente plus de grumeaux.
- Si vous utilisez de la compote de pommes ou de la confiture, mélangez au moins pendant 60 secondes jusqu'à ce que le mélange ne présente plus de grumeaux.
- Une fois mélangée, la dose doit être administrée immédiatement; dans le cas contraire, le mélange peut être conservé jusqu'à 24 heures au réfrigérateur ou jusqu'à 6 heures à température ambiante.
- S'il n'est pas pris immédiatement, le mélange doit être à nouveau mélangé pendant au moins 30 ou 60 secondes comme décrit ci-dessus.
- Buvez ou avalez la dose requise (voir Tableau 4) à l'aide d'un gobelet en plastique ou administrez la dose requise dans la sonde d'alimentation entérale.
- Le mélange doit être pris chaque jour à la même heure.
- Rincez le récipient avec une quantité supplémentaire d'eau ou de jus de pomme (au moins 15 ml) et avalez ou faites avaler le contenu pour vous assurer que la dose complète est prise.

Tableau 4: Comment calculer la quantité (ml) nécessaire pour les patients âgés de 2 ans et plus et pesant 16 kg ou plus

Nombre de sachets de 250 mg	Nombre de sachets de 1000 mg	Quantité d'eau ou de jus de pomme (ml) à ajouter
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

