

▼ Questo medicamento è soggetto a monitoraggio aggiuntivo. Ciò consente una rapida identificazione delle nuove conoscenze in materia di sicurezza. Può contribuire segnalando gli effetti collaterali. Per le indicazioni sulla notifica degli effetti collaterali, cfr. la fine del capitolo «Quali effetti collaterali può avere Sephience?».

Informazione destinata ai pazienti

Legga attentamente il foglietto illustrativo prima di assumere o fare uso del medicamento. Questo medicamento le è stato prescritto personalmente e quindi non deve essere consegnato ad altre persone, anche se i sintomi sono gli stessi. Il medicamento potrebbe nuocere alla loro salute. Conservi il foglietto illustrativo per poterlo rileggere all'occorrenza.

SEPHIENCE 250 mg / 1000 mg POLVERE ORALE IN BUSTINA

Che cos'è Sephience e quando si usa?

Su prescrizione medica.

Sephience contiene il principio attivo sepiapterina, una copia artificiale del principio attivo naturalmente presente nel corpo umano.

Sephience si usa per il trattamento dell'iperfenilalaninemia in pazienti di tutte le età affetti da fenilchetonuria (PKU), i quali rispondono a questo trattamento.

Il nostro corpo degrada la proteina presente negli alimenti in aminoacidi. La PKU è una malattia ereditaria che fa sì che le persone non riescano a degradare l'aminoacido fenilalanina, causandone l'accumulo nel sangue e nel cervello, con potenziali danni per la salute. La sepiapterina può essere convertita in tetraidrobiopterina (BH₄), che è utilizzata dal corpo per degradare la fenilalanina. La sepiapterina può ridurre efficacemente l'eccesso dannoso di fenilalanina nel sangue.

Quando non si può assumere/usare Sephience?

Se è allergico alla sepiapterina o a uno degli altri componenti di questo medicamento (cfr. «Cosa contiene Sephience?»).

Quando è richiesta prudenza nella somministrazione/nell'uso di Sephience?

Se viene trattato con Sephience, il medico o il personale medico specializzato la sottoporranno regolarmente a esami del sangue per controllare i suoi livelli di fenilalanina.

Informi il suo medico o il suo farmacista nel caso in cui

- soffre di altre malattie
- soffre di allergie o
- assume altri medicinali (anche se acquistati di sua iniziativa) o li applica esternamente.

In particolare, deve informare il medico se utilizza medicinali noti come «inibitori della DHFR», ovvero immunosoppressori o medicinali antitumorali (ad es. trimetoprim, metotrexato, pemetrexed, pralatrexato e trimetrexato).



La somministrazione concomitante di Sephience con inibitori SR, come ad es. sulfasalazina o sulfametoxazolo, richiede prudenza.

Se il medico le ha diagnosticato una intolleranza ad alcuni zuccheri, lo contatti prima di assumere Sephience.

Questo medicamento contiene meno di 1 mmol (23 mg) di sodio per unità di dosaggio/unità di volume, cioè è essenzialmente «senza sodio».

Si può assumere/usare Sephience durante la gravidanza o l'allattamento?

Se è in gravidanza, se sospetta o sta pianificando una gravidanza o se allatta, chieda consiglio al suo medico prima di assumere questo medicamento. Come misura precauzionale, è preferibile evitare l'assunzione di Sephience durante la gravidanza o l'allattamento oppure chieda consiglio al suo medico o farmacista. L'uso di Sephience deve essere preso in considerazione solo se il livello di fenilalanina nel sangue non può essere sufficientemente ridotto con una dieta rigorosa.

Come usare Sephience?

Assuma questo medicamento seguendo sempre esattamente le istruzioni del medico. Se ha dubbi, consulti il suo medico.

Come si assume Sephience?

Sephience è disponibile come polvere da sciogliere in liquidi come acqua o succo di mela o altro cibo morbido e la miscela va assunta per via orale una volta al giorno. Il medicamento può essere somministrato anche mediante sondino per la nutrizione enterale. Parli con il suo medico se desidera o ha bisogno di questo tipo di somministrazione.

Prima di assumere/somministrare la prima dose, è necessario essere istruiti dettagliatamente da uno specialista sulla modalità di preparazione e assunzione o somministrazione della dose giornaliera. Legga attentamente la sezione «Istruzioni per l'uso» alla fine di questa Informazione destinata ai pazienti e osservi le indicazioni lì contenute per la preparazione della dose giornaliera e per l'assunzione o la somministrazione di Sephience.

Non interrompa l'assunzione di Sephience senza consultare il medico, poiché i suoi livelli di fenilalanina nel sangue possono aumentare.

Posologia

Sephience si assume una volta al giorno. La dose dipende dall'età e dal peso corporeo (kg) e sarà stabilita dal suo medico su base individuale.

La dose giornaliera raccomandata è riportata nella tabella seguente.

Età	Dose giornaliera raccomandata
Da 0 a <6 mesi	7,5 mg/kg



Da 6 a <12 mesi	15 mg/kg
Da 12 mesi a <2 anni	30 mg/kg
≥2 anni	60 mg/kg

Non modifichi di propria iniziativa la posologia prescritta. Se ritiene che l'azione del medicamento sia troppo debole o troppo forte ne parli al suo medico o al suo farmacista.

Legga attentamente la sezione «Istruzioni per l'uso» alla fine di questa Informazione destinata ai pazienti e osservi le indicazioni lì contenute per la preparazione della dose giornaliera e per l'assunzione o la somministrazione di Sephience.

Se dimentica di assumere Sephience

Se dimentica di assumere una dose all'ora giusta, la prenda non appena se ne ricorda lo stesso giorno o prosegua con l'assunzione il giorno successivo come al solito. Non assuma una quantità doppia se ha dimenticato l'assunzione precedente.

Quali effetti collaterali può avere Sephience?

Come tutti i medicinali, anche questo medicamento può causare effetti collaterali, sebbene non tutte le persone li manifestino.

Molto comune (riguarda più di 1 persona su 10)

- Diarrea
- Dolore addominale
- Infezione delle vie respiratorie superiori (raffreddamento)
- Mal di testa

Comune (riguarda da 1 a 10 persone su 100)

- Feci di colore insolito

Se osserva effetti collaterali, si rivolga al suo medico o farmacista, soprattutto se si tratta di effetti collaterali non descritti in questo foglietto illustrativo.

Di che altro occorre tener conto?

Il medicamento non dev'essere utilizzato oltre la data indicata con «EXP» sul contenitore.

Termine di consumo dopo la preparazione

Ogni dose preparata deve essere somministrata preferibilmente subito dopo la preparazione, per evitare la formazione di germi. Se non viene utilizzata entro 24 ore dalla preparazione conservandola in frigorifero (12-18 °C) o entro 6 ore conservandola a temperature inferiori a 25 °C, la dose deve essere smaltita. Conservare al riparo dalla luce.

Istruzioni di conservazione

Conservare fuori dalla portata dei bambini.

Non conservare al di sopra di 25 °C.

Conservare le bustine nella confezione originale per proteggere il contenuto dalla luce e dall'umidità.



Il medico o il farmacista, che sono in possesso di un'informazione professionale dettagliata, possono darle ulteriori informazioni.

Cosa contiene Sephience?

Il principio attivo è la sepiapterina. Ogni bustina contiene 250 mg o 1000 mg di sepiapterina sotto forma di polvere orale.

Principio attivo

Sepiapterina

Sostanze ausiliarie

Cellulosa microcristallina, isomalto (E 953), mannitolo (E 421), carmellosa sodica, gomma xantana, silice colloidale anidra, sucralosio, magnesio stearato

Numero dell'omologazione

69810

Dove è ottenibile Sephience? Quali confezioni sono disponibili?

In farmacia, dietro presentazione della prescrizione medica.

Sephience 250 mg: Ogni scatola pieghevole contiene 30 bustine monodose.

Sephience 1000 mg: Ogni scatola pieghevole contiene 30 bustine monodose.

Titolare dell'omologazione

PTC Therapeutics Switzerland GmbH, Steinhausen

Questo foglietto illustrativo è stato controllato l'ultima volta nel giugno 2025 dall'autorità competente in materia di medicinali (Swissmedic).

Istruzioni per l'uso

Sono previsti 4 gruppi di dose, in funzione dell'età e del peso corporeo.

1. Per bambini piccoli di età inferiore a 12 mesi con peso corporeo pari o inferiore a 16 kg (cfr. Tabella 1)

- Usare questo medicamento seguendo esattamente le istruzioni del medico e assumere la dose prescritta.
- Per i pazienti di questo gruppo di dose si utilizza una bustina.
- Prima di aprire una bustina di Sephience polvere orale, agitarla o picchiettarla su una superficie dura in modo che la polvere si trovi sul fondo.
- Aprire la bustina di Sephience polvere orale strappando o tagliando con attenzione la parte superiore della bustina.
- Mescolare una bustina da 250 mg con 9 ml di acqua o succo di mela.
- Mescolare per 30 secondi o più finché nella miscela non sono più presenti grumi.
-



La miscela pronta deve essere somministrata immediatamente; in caso contrario, può essere conservata fino a 24 ore in frigorifero o fino a 6 ore a temperatura ambiente.

- Se la miscela non viene somministrata immediatamente, deve essere mescolata ancora una volta per almeno 30 secondi.
- La miscela deve essere assunta ogni giorno alla stessa ora.
- Somministrare la dose necessaria (cfr. Tabella 1) in bocca al paziente, utilizzando una siringa per somministrazione orale, o nel sondino per la nutrizione enterale.
- Risciacquare la siringa con un altro po' di acqua o succo di mela (almeno 15 ml), somministrarla al paziente facendolo deglutire per assicurarsi che venga assunta la dose completa.

Tabella 1: Come calcolare la dose per i bambini di età inferiore a 12 mesi con peso corporeo fino a 16 kg

Peso (kg)	Dose: 7,5 mg/kg/giorno		Dose: 15 mg/kg/giorno	
	Età: Da 0 a <6 mesi		Da 6 mesi a <12 mesi	
	Numero di bustine da 250 mg necessarie	Volume da somministrare (ml)	Numero di bustine da 250 mg necessarie	Volume da somministrare (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. Per bambini dall'età di 12 mesi a meno di 2 anni con peso corporeo fino a 16 kg (cfr. Tabella 2)

- Usare questo medicamento seguendo esattamente le istruzioni del medico e assumere la dose prescritta.
- Prima di aprire una bustina di Sephience polvere orale, agitarla o picchiettarla su una superficie dura in modo che la polvere si trovi sul fondo.
- Aprire la/e bustina/e di Sephience polvere orale strappando o tagliando con attenzione la parte superiore della bustina.
- Mescolare ogni bustina da 250 mg (cfr. Tabella 2) con 9 ml di acqua o succo di mela.
Il contenuto delle bustine può essere mescolato con la rispettiva quantità di acqua o succo di mela (ad es. 18 ml di acqua o succo di mela per due bustine da 250 mg).



- Mescolare per almeno 30 secondi finché nella miscela non sono più presenti grumi.
- La miscela pronta deve essere somministrata immediatamente; in caso contrario, può essere conservata fino a 24 ore in frigorifero o fino a 6 ore a temperatura ambiente.
- Se la miscela non viene assunta immediatamente, deve essere mescolata ancora una volta per almeno 30 secondi subito prima della somministrazione, finché non sono più presenti grumi.
- La miscela deve essere assunta ogni giorno alla stessa ora.
- Somministrare la dose necessaria (cfr. Tabella 2) in bocca al paziente, utilizzando una siringa per somministrazione orale, o nel sondino per la nutrizione enterale.
- Risciacquare la siringa con un altro po' di acqua o succo di mela (almeno 15 ml), somministrarla al paziente facendolo deglutire per assicurarsi che venga assunta la dose completa.

Tabella 2: Come calcolare la dose per i bambini dall'età di 12 mesi a meno di 2 anni con peso corporeo fino a 16 kg

Peso (kg)	Dose: 30 mg/kg/giorno	
	Età: Da 12 mesi a <2 anni	
	Numero di bustine necessarie (250 mg)	Volume da somministrare (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. Per bambini di età superiore a 2 anni con peso corporeo fino a 16 kg (cfr. Tabella 3)

- Usare questo medicamento seguendo esattamente le istruzioni del medico e assumere la dose prescritta.
- Prima di aprire una bustina di Sephience polvere orale, agitarla o picchiettarla su una superficie dura in modo che la polvere si trovi sul fondo.
- Aprire la/e bustina/e di Sephience polvere orale strappando o tagliando con attenzione la parte superiore della bustina.
- Mescolare ogni bustina da 250 mg (cfr. Tabella 3) con 9 ml di acqua o succo di mela. Il contenuto delle bustine può essere mescolato con la rispettiva quantità di acqua o succo di mela



(ad es. 18 ml di acqua o succo di mela per due bustine da 250 mg).

- Mescolare bene per almeno 30 secondi finché nella miscela non sono più presenti grumi.
- La miscela pronta deve essere somministrata immediatamente; in caso contrario, può essere conservata fino a 24 ore in frigorifero o fino a 6 ore a temperatura ambiente.
- Se la miscela non viene assunta immediatamente, deve essere mescolata ancora una volta per almeno 30 secondi subito prima della somministrazione, finché non sono più presenti grumi.
- La miscela deve essere assunta ogni giorno alla stessa ora.
- Somministrare la dose necessaria (cfr. Tabella 3) in bocca al paziente, utilizzando una siringa per somministrazione orale o un misurino, o nel sondino per la nutrizione enterale.
- Risciacquare la siringa con un altro po' di acqua o succo di mela (almeno 15 ml), somministrarla al paziente facendolo deglutire per assicurarsi che venga assunta la dose completa.

Tabella 3: Come calcolare la dose per i bambini di età superiore a 2 anni con peso corporeo fino a 16 kg

Peso (kg)	Dose: 60 mg/kg/giorno	
	Età: ≥2 anni	
	Numero di bustine da 250 mg	Volume da somministrare (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

* Anziché quattro bustine da 250 mg, è possibile mescolare il contenuto di un'intera bustina da 1000 mg con 36 ml di acqua o succo di mela. Questa miscela deve essere somministrata mediante siringa secondo le quantità indicate nella Tabella 3.

4. Per pazienti dall'età di 2 anni con peso corporeo a partire da 16 kg

- Usare questo medicamento seguendo esattamente le istruzioni del medico e assumere la dose prescritta.
- Prima di aprire una bustina di Sephience polvere orale, agitarla o picchiettarla su una superficie dura in modo che la polvere si trovi sul fondo.
- Aprire la/e bustina/e di Sephience polvere orale strappando o tagliando con attenzione la parte superiore della bustina.
-



Mescolare ogni bustina (cfr. Tabella 4) con acqua o succo di mela (10 ml per ogni bustina da 250 mg, 20 ml per ogni bustina da 1000 mg) o con 2 cucchiaini da tavola di purea di mele o marmellata. Il contenuto delle bustine può essere mescolato con la rispettiva quantità di acqua o succo di mela (ad es. 20 ml di acqua o succo di mela per due bustine da 250 mg).

- Se si utilizza acqua o succo di mela, mescolare per almeno 30 secondi finché nella miscela non sono più presenti grumi.
- Se si utilizza purea di mela o marmellata, mescolare per almeno 60 secondi finché nella miscela non sono più presenti grumi.
- La miscela pronta deve essere somministrata immediatamente; in caso contrario, può essere conservata fino a 24 ore in frigorifero o fino a 6 ore a temperatura ambiente.
- Se la miscela non viene assunta immediatamente, deve essere mescolata ancora una volta per almeno 30 secondi o 60 secondi, come descritto sopra.
- Bere o deglutire la dose necessaria (cfr. Tabella 4) usando un misurino di plastica o somministrarla nel sondino per la nutrizione enterale.
- La miscela deve essere assunta ogni giorno alla stessa ora.
- Sciacquare il contenitore con altra acqua o succo di mela (almeno 15 ml) e deglutire o far deglutire il contenuto per assicurarsi che venga assunta la dose completa.

Tabella 4: Come calcolare la quantità (ml) necessaria per pazienti di età pari o superiore a 2 anni con peso corporeo a partire da 16 kg

Numero di bustine da 250 mg	Numero di bustine da 1000 mg	Quantità di acqua o succo di mela da aggiungere (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
---	---	-----

