

Information für Patientinnen und Patienten

Lesen Sie diese Packungsbeilage sorgfältig, bevor Sie das Arzneimittel anwenden.

Dieses Arzneimittel ist Ihnen persönlich verschrieben worden, und Sie sollten 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.

Sapropterin Spirig HC®

Spirig HealthCare AG

Was ist Sapropterin Spirig HC und wann wird es angewendet?

Auf Verschreibung des Arztes oder der Ärztin.

Sapropterin Spirig HC ist eine synthetisch hergestellte Kopie einer körpereigenen Substanz, die Tetrahydrobiopterin (BH4) genannt wird. BH4 wird im Körper gebraucht, um eine Aminosäure namens Phenylalanin nutzen zu können, um daraus eine andere Aminosäure herstellen zu können, die Tyrosin heisst.

Sapropterin Spirig HC wird zur Behandlung der Hyperphenylalaninämie (HPA) oder der Phenylketonurie (PKU) bei Erwachsenen und Kindern angewandt. Diese Erkrankungen führen zu abnorm hohen Phenylalaninblutspiegeln, was schädlich sein kann. Sapropterin Spirig HC senkt den Phenylalaninblutspiegel bei einigen Patienten, die auf BH4 ansprechen und kann dazu beitragen, dass die Menge an Phenylalanin, die mit der Nahrung zugeführt werden kann, gesteigert werden kann.

Sapropterin Spirig HC wird ausserdem zur Behandlung einer angeborenen Erkrankung, des sog. BH4-Mangels, eingesetzt, dabei ist der Körper nicht in der Lage, genügend BH4 herzustellen. Aufgrund der sehr niedrigen BH4-Spiegel kann Phenylalanin nicht richtig verwertet werden, und es kommt zum Anstieg der Phenylalaninkonzentration, was schädliche Effekte nach sich zieht. Durch Ersatz von BH4, das der Körper nicht produzieren kann, mindert Sapropterin Spirig HC den schädlichen Überschuss an Phenylalanin im Blut und steigert die Toleranz gegenüber mit der Nahrung zugeführtem Phenylalanin.

Wann darf Sapropterin Spirig HC nicht eingenommen werden?

Sapropterin Spirig HC darf im Falle einer Überempfindlichkeit (Allergie) gegen den Wirkstoff Sapropterin oder einen der Hilfsstoffe nicht angewendet werden.

Wann ist bei der Einnahme von Sapropterin Spirig HC Vorsicht geboten?

Vorsicht ist angezeigt bei gleichzeitiger Anwendung von Methotrexat, Trimethoprim, gefässerweiternden Arzneimitteln, Arzneimittel zur Behandlung der Impotenz des Mannes (z.B. Sildenafil, Tadalafil, Vardenafil), Minoxidil oder Levodopa.

Halten Sie Rücksprache mit Ihrem Arzt bzw. Ihrer Ärztin, wenn Sie krank sind, da die Phenylalaninblutspiegel dann ansteigen können.

Informieren Sie Ihren Arzt bzw. Ihre Ärztin, falls Sie zu Krampfanfällen neigen.

Informieren Sie Ihren Arzt bzw. Ihre Ärztin, wenn Sie Symptome einer Gastritis (Entzündung der Magenschleimhaut), z.B. Erbrechen, Bauchschmerzen, aufweisen.

Wenn Sie mit Sapropterin Spirig HC behandelt werden, wird Ihr Arzt bzw. Ihre Ärztin Ihr Blut untersuchen, um festzustellen, wie viel Phenylalanin es enthält. Sofern erforderlich, wird er bzw. sie beschliessen, Ihre Sapropterin Spirig HC-Dosis oder Ihre Diät anzupassen.

Sie müssen, wie von Ihrem Arzt bzw. Ihrer Ärztin empfohlen, Ihre Diät fortführen. Verändern Sie Ihre Diät nicht ohne Rücksprache mit Ihrem Arzt bzw. Ihrer Ärztin.

Dieses Arzneimittel enthält weniger als 1 mmol (23 mg) Natrium pro Tablette, d.h. es ist nahezu «natriumfrei».

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



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

Darf Sapropterin Spirig HC während einer Schwangerschaft oder in der Stillzeit eingenommen werden?

Die Sicherheit der Anwendung von Sapropterin in der Schwangerschaft und Stillzeit ist nicht nachgewiesen. Deshalb soll Sapropterin Spirig HC während der Schwangerschaft und Stillzeit nicht angewendet werden.

Bitte informieren Sie Ihren Arzt bzw. Ihre Ärztin, falls Sie schwanger sind oder stillen, falls Sie vermuten schwanger zu sein oder falls Sie eine Schwangerschaft planen oder anfangen möchten zu stillen.

Wenn Sie schwanger sind, wird Ihnen Ihr Arzt bzw. Ihre Ärztin sagen, wie Sie Ihre Phenylalaninspiegel angemessen kontrollieren. Wenn der Phenylalaninspiegel vor oder nach Beginn der Schwangerschaft nicht strikt überwacht wird, kann dies schädlich für Sie und Ihr Kind sein. Ihr Arzt bzw. Ihre Ärztin wird die diätetische Beschränkung der Phenylalaninaufnahme vor und während der Schwangerschaft überwachen.

Wie verwenden Sie Sapropterin Spirig HC?

Nehmen Sie Sapropterin Spirig HC immer genau nach Anweisung Ihres Arztes bzw. Ihrer Ärztin ein. Bitte fragen Sie bei Ihrem Arzt oder Apotheker bzw. bei Ihrer Ärztin oder Apothekerin nach, wenn Sie sich nicht ganz sicher sind.

Allgemeine Dosierungsanweisungen

Die verordnete Anzahl an Tabletten sollte zusammen mit der entsprechenden Wassermenge in ein Glas oder einen Becher gegeben werden.

Es kann wenige Minuten dauern, bis sich die Tabletten aufgelöst haben. Um die Lösung der Tabletten zu beschleunigen, können sie zerkleinert werden. In der Lösung können kleine Teilchen sichtbar sein, die jedoch nicht die Wirksamkeit des Arzneimittels beeinträchtigen. Die zubereitete Lösung sollte zusammen mit einer Mahlzeit, innerhalb von 15 bis 20 Minuten getrunken werden.

Erwachsene

Die verordnete Anzahl Tabletten ist in 120 bis 240 ml Wasser unter leichtem Rühren aufzulösen.

Kinder über 20 kg und Jugendliche

Die verordnete Anzahl Tabletten ist in 120 ml Wasser unter leichtem Rühren aufzulösen.

Neugeborene, Kleinkinder und Kinder bis 20 kg

Die Sapropterin Spirig HC-Dosis berechnet sich nach dem Körpergewicht, das sich mit dem Wachstum Ihres Kindes verändert. Ihr Arzt bzw. Ihre Ärztin informiert Sie darüber:

- wie viele Sapropterin Spirig HC-Tabletten Sie für eine Dosis benötigen,
- wie viel Wasser für das Auflösen einer Sapropterin Spirig HC-Dosis erforderlich ist,
- wie viel Lösung Sie Ihrem Kind geben müssen, damit es die verordnete Dosis erhält.

Messen Sie die von Ihrem Arzt bzw. Ihrer Ärztin festgelegte Wassermenge mit einem genauen Messgefäß wie z.B. einem Messbecher oder einer Dosierspritze ab. Lösen Sie die vom Arzt bzw. Ihrer Ärztin verordnete Anzahl Tabletten zusammen mit der abgemessenen Wassermenge in einem Glas oder einem Becher auf und rühren Sie solange, bis sich die Tabletten aufgelöst haben.

Ihr Arzt bzw. Ihre Ärztin wird Sie anweisen, Ihrem Kind entweder die gesamte Lösung oder nur eine bestimmte Menge der Lösung zu geben, die der richtigen Dosis entspricht.

Dafür sollten Sie die von Ihrem Arzt bzw. Ihrer Ärztin bestimmte Menge Lösung mit einer Dosierspritze aus dem Glas oder Becher entnehmen und zur Einnahme in ein anderes Glas oder einen Becher überführen.



Bei Kleinkindern, die nicht aus einem Glas oder Becher trinken können, können Sie die Lösung direkt in den Mund spritzen. Halten Sie die Dosierspritze gegen die Innenseite einer Wange. Drücken Sie den Kolben langsam nach unten, sodass immer nur eine kleine Menge austritt, bis die gesamte Lösung in der Dosierspritze verabreicht ist.

Jede nicht verabreichte Lösung ist zu entsorgen.

Ziehen Sie nach Gebrauch den Kolben aus dem Zylinder der Dosierspritze. Waschen Sie beide Teile der Dosierspritze und den Messbecher mit warmem Wasser und lassen Sie sie an der Luft trocknen. Wenn die Dosierspritze trocken ist, schieben Sie den Kolben wieder in den Zylinder. Bewahren Sie die Dosierspritze und den Messbecher bis zur nächsten Anwendung auf.

Spezielle Dosierungsanweisungen

PKU

Die übliche Anfangsdosis von Sapropterin Spirig HC bei Erwachsenen und Kindern mit PKU beträgt 10 mg/kg Körpergewicht/Tag. Die Tabletten zur Herstellung einer Lösung werden einmal täglich, am besten immer zur gleichen Tageszeit (vorzugsweise morgens), mit einer Mahlzeit eingenommen. Die Dosis kann nach Ermessen des Arztes bzw. der Ärztin angepasst werden, üblicherweise zwischen 5 und 20 mg/kg/Tag.

BH4-Mangel

Die übliche Anfangsdosis von Sapropterin Spirig HC bei Erwachsenen und Kindern mit BH4-Mangel beträgt 2 bis 5 mg/kg Körpergewicht/Tag. Die Tagesdosis ist auf 2 oder 3 Verabreichungen über den Tag zu verteilen. Sapropterin Spirig HC wird mit einer Mahlzeit eingenommen, um die Absorption zu steigern. Die Dosis kann auf bis zu 20 mg/kg/Tag erhöht werden.

Wenn Sie eine grössere Menge von Sapropterin Spirig HC eingenommen haben, als Sie sollten

Nehmen Sie Sapropterin Spirig HC bitte immer gemäss Ihrer Verschreibung ein. Falls Sie mehr Sapropterin Spirig HC eingenommen haben, als Ihnen verschrieben wurde, könnte dies zu Nebenwirkungen wie Kopfschmerzen oder Schwindel führen. Bitte informieren Sie umgehend Ihren Arzt oder Apotheker bzw. Ihre Ärztin oder Apothekerin.

Wenn Sie die Einnahme von Sapropterin Spirig HC vergessen haben

Nehmen Sie nicht die doppelte Dosis ein, um die vergessene Dosis auszugleichen.

Wenn Sie die Einnahme von Sapropterin Spirig HC abbrechen

Ihr Arzt bzw. Ihre Ärztin wird Ihnen mitteilen, wie lange Ihre Behandlung dauern wird. Brechen Sie die Einnahme von Sapropterin Spirig HC bitte nicht ohne Rücksprache mit Ihrem Arzt bzw. mit Ihrer Ärztin ab, da dadurch der Phenylalaninspiegel im Blut ansteigen kann.

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.

Welche Nebenwirkungen kann Sapropterin Spirig HC haben?

Sehr häufig (betrifft mehr als einen von 10 Anwendern)

Kopfschmerzen und laufende Nase (auch als Rhinorrhoe bekannt).

Häufig (betrifft 1 bis 10 von 100 Anwendern)

Durchfall, Erbrechen, Bauchschmerzen, Halsschmerzen, verstopfte Nase, Husten, zu niedrige Phenylalaninspiegel im Blut, Halsinfektionen mit Schmerzen im Mund- und Halsbereich (Pharyngitis), Unwohlsein und Übelkeit. Um festzustellen, wie viel Phenylalanin Ihr Blut enthält, wird Ihr Arzt bzw. Ihre Ärztin Ihr Blut untersuchen.

Gelegentlich (betrifft 1 bis 10 von 1'000 Anwendern)

Gastritis (Entzündung der Magenschleimhaut) und Entzündungen und Schmerzen in der Speiseröhre.



Einzelfälle

Mit unbekannter Häufigkeit wurden Überempfindlichkeitsreaktionen, einschliesslich schwere allergische Reaktionen und Hautausschlag beobachtet.

Eine Gastritis und eine Entzündung der Speiseröhre können einen schweren Verlauf annehmen. Informieren Sie umgehend Ihren Arzt bzw. Ihre Ärztin, wenn Sie eines dieser Zeichen oder Symptome bemerken: starke Beschwerden oder Schmerzen im oberen Bauchbereich (abdominal), Übelkeit und Erbrechen (möglicherweise anhaltend oder wiederkehrend), Blut im Erbrochenen oder Stuhl, schwarzer oder teeriger Stuhl.

Falls sich eine der Nebenwirkungen verschlimmert, oder wenn Sie Nebenwirkungen bemerken, wenden Sie sich an Ihren Arzt oder Apotheker bzw. Ihre Ärztin oder 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.

Allfällige nach Ende der Behandlung verbleibende Tabletten oder solche mit abgelaufenem Verfalldatum bitte zur fachgerechten Entsorgung Ihrer Verkaufsstelle (Arzt oder Apotheker) übergeben.

Lagerungshinweis

Nicht über 30 °C lagern, in der Originalverpackung und ausser Reichweite von Kindern aufbewahren.

Weitere Hinweise

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

Was ist in Sapropterin Spirig HC enthalten?

Wirkstoffe

Jede Tablette zur Herstellung einer Lösung zum Einnehmen enthält 100 mg Sapropterindihydrochlorid (entsprechend 77 mg Sapropterin).

Hilfsstoffe

Mannitol (E 421), Crospovidon, Calciumhydrogenphosphat (wasserfrei), Ascorbinsäure (E 300), Natriumstearylummarat, Riboflavin (E 101).

Zulassungsnummer

69871 (Swissmedic)

Wo erhalten Sie Sapropterin Spirig HC? Welche Packungen sind erhältlich?

In Apotheken nur gegen ärztliche Verschreibung.

Flaschen zu 30 oder 120 Tabletten.

Blisterpackungen zu 30 oder 120 Tabletten.

Zulassungsinhaber

Spirig HealthCare AG, 4622 Egerkingen.

Diese Packungsbeilage wurde im Oktober 2020 letztmals durch die Arzneimittelbehörde (Swissmedic) geprüft.

