

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

## ספרופטרין טבע טבליות מיסיות

**המרכיב הפעיל:**

כל טבלייה מכיסה מכילה:

ספרופטרין דיהידרוכלוריד 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 על 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 הרפואי דומה.

### 1. למה מייצעת התרופה?

ספרופטרין טבע נועד לטיפול במבוגרים ובילדים בכל הגילאים, במקרים של הצטברות רמות גבוהות בדם של חומצת אמינו פנילאלנין, מצב שעלול לגרום לנזק. מצבים אלו קרויים: היפרפנילאלנינמיה (Hyperphenylalaninemia) או HPA) או פנילקטונוריה (Phenylketonuria, PKU). ספרופטרין טבע מוריד רמות אלו במטופלים אשר מגיבים ל-BH4, ומאפשר הגדלת כמות הפנילאלנין 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 בפנילאלנין אינו תקין, רמת הפנילאלנין עולה והצטברות הפנילאלנין גורמת לפגיעה. מתן ספרופטרין שמחליף את ה-BH4 שהגוף אינו יכול לייצר, מפחית את עודף הפנילאלנין שבדם ומאפשר הגדלת הסבילות לפנילאלנין 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 המצוי בגוף הקרוי טטרה-ידרוביופטרין (Tetrahydrobiopterin, BH4).

החומר BH4 נדרש בגוף כדי להשתמש בחומצת אמינו פנילאלנין ליצירת חומצת אמינו אחרת בשם טירוזין.

### 2. לפני שימוש בתרופה

**אין להשתמש בתרופה אם:**

- אתה רגיש (אלרגי) לספרופטרין או לכל אחד מהמרכיבים הנוספים אשר מצילה 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 כבליה או כבד.
- אתה חולה. מומלץ להיוועץ ברופא, כי במהלך מחלה רמות הפנילאלנין בדם עלולות לעלות.
- יש לך נטייה לפרקוסים.

במהלך הטיפול בספרופטרין, הרופא שלך ימליץ על בדיקות לקביעת רמות הפנילאלנין והטירוזין בדם. זאת כדי להתאים לך את המינון הטיפולי בספרופטרין או לוצורן התאמת תפריט המזון שלך.

עליך להתמיד בתפריט המזון כפי שהומלץ על ידי הרופא. אין לשנות את התפריט ללא התייעצות עם הרופא.

אפילו אם אתה נוטל ספרופטרין, אם רמות הפנילאלנין בדם אינן נשלטות כראוי אתה עלול לפתח בעיות נוירולוגיות חמורות. הרופא ימשיך לנטר את רמות הפנילאלנין בדם לעיתים קרובות במהלך הטיפול עם ספרופטרין, **על מנת לוודא שרמות הפנילאלנין אינן נמוכות מידי או גבוהות מידי.**

**תגובות בין תרופתיות**

**אם אתה לוקח, או את לקחת לאחרונה, תרופות אחרות כולל תרופות ללא מרשם ותוספי תזונה, ספר על כך לרופא או לרוקח.** במיוחד אם

- אתה לוקח:
- לבודופה, לטיפול במחלת פרקינסון.
- תרופות לטיפול בסרטן (כגון: מתטרקסאט).
- תרופות לטיפול בזיהומים חיידקיים (כגון: טרימתופרים).
- תכשירים שגורמים להרחבת כלי הדם (כמו: גליציריל טריניטראט (GTN), איזוסורביד דיניטראט (ISDN), נתרן ניטרופוסיד (SNP), מולטידימין מולטיקסידיל).

**היריון והנקה**

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

אם את בהריון הרופא שלך יסיבך לך כיצד לקחת כראוי על רמות הפנילאלנין. אם רמות אלו אינן מבוקרות באופן הדוק לפני ובזמן כניסתך להריון, זה עלול לגרום נזק לך ולתינוקך.

בחירה טיפולית ראשונה הינה השגחה רפואית להתאמת תפריט תזונה המגביל ספיגת פנילאלנין לפני ובמהלך ההריון. הרופא שלך י שקול טיפול בספרופטרין במקרה שניהול קפדני של תפריט התזונה אינו מספיק בכדי להוריד את רמות הפנילאלנין בדם.

אם את מניקה אין להשתמש בתרופה זו.

**נהיגה ושימוש במכוונת**

לא צפויה השפעה של ספרופטרין על יכולת הנהיגה או שימוש במכוונת.

**מידע חשוב על חלק מהמרכיבים של התרופה**

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

### 3. כיצד תשתמש בתרופה?

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

המינון ואופן הטיפול יקבע על ידי הרופא בלבד.

**פנילקטונוריה – PKU**

המנה המקובלת כמנה התחלתית במבוגרים ובילדים הינה 10 מ"ג לכל ק"ג משקל גוף. יש לטול את מנת הטבלייה/חות המסיסה/חות 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, ליום, בהתאם למצבך.

**חסר ב-BH4**

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

חלק את המנה הכוללת ל-2-3 מנות, שנלקחות 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-2-3 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, אך הם לא משנים את יעילות התרופה.

עליך לשתות 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 הטבלייה/חות 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 ללנת את התמיסה לילדך בתוך 15-20 דקות לאחר הכנתה. אם אין באפשרותך ללנת את המנה תוך 15-20 דקות לאחר המסת הטבליות, השלך את התרופה לאשפה. תצטרך 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 סימון 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 10 מ"ל או מזרק של 20 מ"ל למתן נפחים של מעל 10 מ"ל)

בקבוק מהרפא כוסית מדידה להמסת הטבליות ומזרקים של 10 מ"ל או 20 מ"ל למתן דרך הפה אם אין לך ציוד זה.

**שליבים הבכנה ובלקיחת 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 הזלזים מתאימה 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 לצורך 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 לייבוש 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 לרוקח. ייתכן שתרגיש תופעות לוואי הכוללות כאב ראש וסחרחורת. אם נטלת מנת יתר או אם בטעות בלע ילד מן התרופה, פנה מיד לרופא או לחדר מיון של בית חולים והבא את אריזת התרופה איתך.

**אם שכחת לטול את התרופה**

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

**אם אתה מספיק את השימוש בתרופה**

גם אם חל שיפור במצב בריאותך, אין להפסיק את הטיפול ללא התייעצות מקדימה עם הרופא שלך. כיוון שרמות הפנילאלנין 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 ליטול תרופות בחושרך בדוק התוויות והמנה בכל פעם שאתה נוטל תרופה. הרכב מספיקיים אם אתה זקוק להם.**

### 4. תופעות לוואי

כמו בכל תרופה, השימוש בספרופטרין טבע עלול לגרום לתופעות לוואי בחלק מהמטופלים. אתלי תיבהל למקרא רשימת תופעות הלוואי, ייתכן שלא תסבול מאף אחת מהן.

**יש לפנות לרופא מיד:**

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

אם מופיעים על העור אזורים מורמים, אדומים ומגרדים (סרפדת), או שמופיעה מולת, דופק מהיר או לא 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 ונזלת.

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

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

גסטרטיס (דלקת רירית הקיבה), דלקת הוושט (אסופגיטיס – 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](http://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 אריכתם של ילדים ו/או תינוקות ועל ידי כך תמנע הרעלה.

אל תגרום להקאה ללא הוראה מפורשת מרופא.

- אין להשתמש בתרופה אחרי תאריך התפוגה (exp. date) המופיע על גבי האריזה. תאריך התפוגה מתייחס ליום האחרון של אותו חודש.

- יש לאחסן בטמפרטורה המנוחה מ-25°C.**

- יש לשמור באריזה המקורית על מנת להגן מפני לחות ואור.**

- יש להשאיר את סופח הלחות בתוך הבקבוק ולסגור 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 הינון בטבליות מסיסות עגולות, מנוקדות מעט, בצבע לבן (אופויט) עד צהוב בהיר. בצד אחד של הטבלייה מוטבע "L71" ובצדה השני מוטבע "T".

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 בפקנס התרופות הממלכתי במשרד הבריאות:** 177.96.37322.

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

Sapropterin-PL-MW1224

**teva**