

نشرة طبية للمستهلك بموجب أنظمة الصيدالة (مستحضرات) 1986

يسوق هذا الدواء بحسب وصفة طبيب فقط

ساپروپتيرين تيفع أقراص ذوابة

المركب الفعال:

يحتوي كل قرص ذواب على:

ساپروپتيرين ديهايډروكلوريد 100 ملغ (يعادل 77 ملغ ساپروپتيرين)

Sapropterin dihydrochloride 100 mg

(equivalent to 77 mg of Sapropterin)

للحصول على معلومات عن المركبات غير الفعالة انظر في البند 2 – "معلومات هامة عن بعض مركبات الدواء" والبند 6 – "معلومات إضافية".

اقرأ النشرة بامعان حتى نهايتها قبل استعمالك للدواء. تحتوي هذه النشرة على معلومات ملخصة عن الدواء. إذا توفرت لديك أسئلة إضافية، فراجع الطبيب أو الصيدلي.

لقد وُصف هذا الدواء من أجلك. لا تعطه للأخرين. قد يضرهم هذا الدواء حتى لو بدا لك أن حالتهم الطبية مشابهة.

1. لأي غرض مخصص هذا الدواء؟

ساپروپتيرين تيفع مخصص لعلاج البالغين والأولاد من جميع الأعمار، في حالات تراكم مستويات مرتفعة من الحمض الأميني فينيل الألبين في الدم، وهي حالة قد تسبب الضرر. تسمى هذه الحالات: فرط فينيل الألبين الدم (Hyperphenylalaninemia, HPA) لدى البالغين والأولاد من جميع الأعمار، حيث لا يستطيع الجسم إنتاج ما يكفي من BH4. نظرًا إلى المستويات المنخفضة لـ BH4، فإن استعمال فينيل الألبين لا يكون سليمًا، يرتفع مستوى فينيل الألبين ويؤدي تراكمه إلى التسبب بالضرر. إعطاء ساپروپتيرين الذي يقوم باستبدال BH4 الذي لا يستطيع الجسم إنتاجه، يقلل فائض فينيل الألبين في الدم ويتيح زيادة تمحلّ فينيل الألبين في التنغذية.

تغذية هؤلاء المتعاملين.

ساپروپتيرين تيفع مخصص أيضًا لعلاج حالات المرض الوراثي المسمى نقص BH4 لدى البالغين والأولاد من جميع الأعمار، حيث لا يستطيع الجسم إنتاج ما يكفي من BH4. نظرًا إلى المستويات المنخفضة لـ BH4، فإن استعمال فينيل الألبين لا يكون سليمًا، يرتفع مستوى فينيل الألبين ويؤدي تراكمه إلى التسبب بالضرر. إعطاء ساپروپتيرين الذي يقوم باستبدال BH4 الذي لا يستطيع الجسم إنتاجه، يقلل فائض فينيل الألبين في الدم ويتيح زيادة تمحلّ فينيل الألبين في التنغذية.

الفصلية العلاجية:

ينتمي ساپروپتيرين تيفع إلى فصيلة مستحضرات تُعتبر مواد أساس في العمليات الأيضية في الجسم.

يحتوي ساپروپتيرين تيفع على مركب فعال يشكّل نسخة اصطناعية من المادة الطبيعية الموجودة في الجسم، المسماة تيترا-هيدروبيوبتيرين (Tetrahydrobiopterin, BH4).

هناك حاجة للمادة BH4 في الجسم من أجل استعمال الحمض الأميني فينيل الألبين لإنتاج حمض أميني آخر يسمى تيروزين.

2. قبل استعمال الدواء

• لا يجوز استعمال الدواء إذا:

• وُجدت لديك حساسية (أرجية) لساپروپتيرين أو لأي من المركبات الإضافية التي يحتوي عليها الدواء (انظر البند 6 – "معلومات إضافية").

تحذيرات خاصة تتعلق باستعمال الدواء

قبل العلاج بساپروپتيرين تيفع، أخبر الطبيب إذا:

- كنت تبلغ 65 عامًا أو أكثر من العمر.
- وُجدت لديك مشاكل في الكلية أو في الكبد.
- كنت مريضًا. يوصى باستشارة الطبيب، لأن مستويات فينيل الألبين في الدم قد ترتفع أثناء المرض.
- وُجد لديك ميل للإصابة باختلاجات.

خلال فترة العلاج بساپروپتيرين، سيوصى طبيبك بإجراء فحوص لتحديد مستويات فينيل الألبين وتيروزين في الدم، وذلك من أجل ملاممة جرعة ساپروپتيرين العلاجية لك أو لغرض ملاممة نظامك الغذائي.

يجب أن توظف على النظام الغذائي مثلما أوصاك الطبيب. لا يجوز تغيير النظام الغذائي دون استشارة الطبيب.

إذا لم يتم السيطرة على مستويات فينيل الألبين في الدم بصورة صحيحة فقد تنشأ لديك مشاكل خطيرة متعلقة بالأعصاب، حتى لو كنت تستعمل ساپروپتيرين. سيمنتر الطبيب في مراقبة مستويات فينيل الألبين في الدم في أحيان متقاربة خلال فترة العلاج بساپروپتيرين، للتأكد من أن مستويات فينيل الألبين ليست منخفضة أكثر من اللازم أو مرتفعة أكثر من اللازم.

التفاعلات مع الأدوية

إذا كنت تستعمل الأبن، أو قد استعملت مؤخرًا أدوية أخرى بما في ذلك أدوية بدون وصفة طبيب وإضافات غذائية، فأخبر الطبيب أو الصيدلي بذلك، خاصة إذا كنت تستعمل:

- ليفودوبا، لعلاج مرض الباركنسون.
- أدوية لعلاج السرطان (مثل: ميتوثريكسات).
- أدوية لعلاج التوتلات الجرثومية (مثل: تريمتوپريم).

• مستحضرات تسبب توسع الأوعية الدموية (مثل: جليسيريل تريبنترات (GTN)، إيزوسورييد دينيترات (ISDN)، صوديوم نيتروبروسيد (SNP)، موليبيدومين ومينوكسيديل).

الحمل والإرضاع

إذا كنت حاملًا أو مرضعًا، أو تظنين أنك حامل، أو تخططين للحمل، فاستشيري طبيبك أو الصيدلي قبل استعمال الدواء.

إذا كنت حاملًا فسيشرح لك طبيبك كيف يجب مراقبة مستويات فينيل الألبين بشكل صحيح. إذا لم تتم مراقبة هذه المستويات عن كثب قبل أن تحملي وأثناء حملك، فقد يُلحق ذلك ضررًا بك وبطفلك.

الخيار العلاجي الأول هو مراقبة الطبية لملاممة النظام الغذائي الذي يحد من امتصاص فينيل الألبين قبل الحمل وخالته. يجب عليك في العلاج بساپروپتيرين إذا كنت إدارة النظام الغذائي المشددة غير كافية لخفض مستويات فينيل الألبين في الدم. إذا كنت مرضعًا فلا يجوز استعمال هذا الدواء.

السياقة وإستعمال الماكنت

لا يُتوقع أن يؤثر ساپروپتيرين على القدرة على السياقة أو استعمال الماكنت.

معلومات هامة عن بعض مركبات الدواء

يحتوي هذا الدواء على أقل من 1 ميليوم (23 ملغ) من الصوديوم في القرص، ولذلك يعتبر "خاليًا من الصوديوم".

3. كيف تستعمل الدواء؟

يجب استعمال المستحضر دومًا وفق تعليمات الطبيب. عليك استشارة الطبيب أو الصيدلي إذا لم تكن متأكدًا من الجرعة الدوائية ومن كيفية العلاج بالمستحضر. الجرعة الدوائية وكيفية العلاج سيجدهما الطبيب فقط.

الجرعة الدوائية

بيلة الفينيل كيتون – PKU

الجرعة النعمية كجرعة ابتدائية لدى البالغين والأولاد هي 10 ملغ لكل كغم من وزن الجسم. يجب تناول قرص القرص/الأقراص الذوابة/ كجرعة واحدة مع وجبة الطعام، وذلك لزيادة مدى امتصاصها. يجب تناول الجرعة يوميًا في نفس الساعة، يُفضل صباحًا. قد يلائم لك طبيبك جرعة تتراوح فيما بين 20-5 ملغ لكل كغم من وزن الجسم في اليوم، وفقًا لحالتك.

نقص BH4

الجرعة النعمية كجرعة ابتدائية لدى البالغين والأولاد هي 2-5 ملغ لكل كغم من وزن الجسم. يجب تناول الدواء مع وجبة الطعام لزيادة مدى امتصاصه.

قسم الجرعة الكلية إلى 2-3 جرعات، يتم تناولها خلال اليوم. قد يلائم لك الطبيب جرعة أقصاها 20 ملغ لكل كغم من وزن الجسم في اليوم، وفقًا لحالتك.

يشكّل الجدول الوارد فيما يلي مئلا كيفية حساب الجرعة الملاممة:

وزن الجسم (كغم)	عدد الأقراص (جرعة 10 ملغ/كغم)	عدد الأقراص (جرعة 20 ملغ/كغم)
10	1	2
20	2	4
30	3	6
40	4	8
50	5	10

يُمنع تجاوز الجرعة الموصى بها.

كيفية الاستعمال

بالنسبة لمرضى PKU، يتم تناول الجرعة الكلية اليومية مرة واحدة في اليوم في نفس الوقت، يُفضل صباحًا.

بالنسبة للمتعالجين بالمصابين بنقص BH4، يتم تقسيم الجرعة الكلية اليومية إلى 2-3 جرعات في اليوم.

الاستعمال لدى جميع متلقى العلاج

ضع عدد الأقراص الذي وُصف لك في كأس من الماء كما هو مفضل أدناه واخلط إلى أن يتم إذابيتها.

قد تطول مدة إذابة ساپروپتيرين تيفع لبعض دقائق. إذا رغبت بتسريع الإذابة، فيمكنك سحق القرص. قد تلاحظ وجود جزيئات في المحلول، إلا أنها لا تغير فعالية الدواء.

يجب أن تشرب محلول ساپروپتيرين سويًا مع وجبة الطعام خلال 15-20 دقيقة منذ البدء بتحضيره.

لا يجوز بلع ماص الرطوبة الموجود في القبتينة.

الاستعمال لدى المتعالجين الذين يزنون أكثر من 20 كغم

يجب إذابة القرص/الأقراص في كأس من 120-240 ملل من الماء وخطها إلى أن تذوب.

الاستعمال لدى الأولاد الذين يزنون ما لا يزيد عن 20 كغم

تستند جرعة ساپروپتيرين تيفع إلى وزن الجسم، وستتغير الجرعة لأن ولدك ينمو. سيرشدك الطبيب بخصوص:

- عدد أقراص ساپروپتيرين تيفع المطلوبة لجرعة واحدة.
- كمية الماء المطلوبة لخلط جرعة واحدة من ساپروپتيرين تيفع.
- كمية المحلول التي ستحتاج إلى إعطائها لولدك لكي تعطيه الجرعة التي وُصفت له.
- يجب أن يشرب ولدك محلول ساپروپتيرين تيفع مع وجبة الطعام، لأن ولدك كل يوم، يُفضل صباحًا.
- يجب إعطاء المحلول لولدك خلال 15-20 دقيقة بعد تحضيره. إذا لم يكن بإمكانك أن تعطى الجرعة خلال 15-20 دقيقة بعد إذابة الأقراص، فتخلص من الدواء في النفايات. منفضطر إلى تحضير محلول جديد لأنه لا يجوز استعمال المحلول بعد 20 دقيقة.
- المعدات اللازمة لتحضير جرعة ساپروپتيرين تيفع وإعطائها لولدك**
- عدد أقراص ساپروپتيرين تيفع المطلوبة لجرعة واحدة
- كأس قياس مدرّجة بخطوط تأسير 20، 40، 60 و-80 ملل
- كأس
- ملعقة صغيرة أو أداة خلط نظيفة
- محقنة للإعطاء عن طريق الفم مدرّجة بخطوط تأسير ببارق 1 ملل (محقنة 10 ملل
- إعطاء أحجام لا تزيد عن 10 ملل، أو محقنة 20 ملل لإعطاء أحجام تزيد عن 10 ملل)

اطلب من الطبيب كأس قياس لإذابة الأقراص ومحقان 10 ملل أو 20 ملل للإعطاء عن طريق الفم إذا لم تكن هذه المعدات بحوزتك.

مراحل تحضير وتناول الجرعة:

- ضع عدد الأقراص الذي وُصف لولدك في كأس القياس. اسكب كمية الماء في كأس القياس وفقًا لإرشاد الطبيب (مثلا: أمرك الطبيب أن تستعمل 20 ملل لإذابة قرص واحد من ساپروپتيرين تيفع). تأكد من أن كمية السوائل مناسبة للكمية التي أمرك الطبيب بها. اخلط بملعقة صغيرة أو بأداة نظيفة إلى أن تذوب الأقراص.
- إذا أمرك الطبيب بإعطاء جزء من المحلول فقط، فضع طرف المحقنة المخصصة للاستعمال عن طريق الفم داخل كأس القياس. اسحب المكبس ببطء لكي تنشط الكمية وفقًا لإرشاد الطبيب.
- اقل المحلول إلى كأس عن طريق دفع المكبس ببطء إلى أن ينتقل كل المحلول الموجود في المحقنة إلى الكأس لغرض تناوله (مثلا: إذا أمرك الطبيب بإذابة قرصين من ساپروپتيرين تيفع في 40 ملل من الماء وإعطاء ولدك 30 ملل، فعليك استعمال محقنة للاستعمال عن طريق الفم بسعة 20 ملل مرتين لكي تشطف 30 ملل (يعني 20 ملل + 10 ملل) من محلول ساپروپتيرين تيفع ونقله إلى الكأس لغرض تناوله). استعمال محقنة للإعطاء عن طريق الفم بسعة 10 ملل لإعطاء أحجام لا تزيد عن 10 ملل، أو محقنة للإعطاء عن طريق الفم بسعة 20 ملل لإعطاء أحجام تزيد عن 10 ملل.
- إذا كان ولدك صغيرًا إلى درجة أنه لا يقدر على الشرب من الكأس، فيمكنك إعطاؤه محلول ساپروپتيرين تيفع بواسطة المحقنة للإعطاء عن طريق الفم. اشط الحجم الذي وُصف لك من المحلول الجاهز في كأس القياس وضع طرف المحقنة في فم الطفل. اضغط على المكبس ببطء، كمية صغيرة في كل مرة، إلى أن تعطي كل المحلول الموجود في المحقنة.
- تخلص من بقايا المحلول. أفضل المكبس عن المحقنة المخصصة للإعطاء عن طريق الفم. اشطف كلا جزأي المحقنة وكذلك كأس القياس بالماء الساخن ودعها تجف في الهواء. عندما تجف المحقنة المخصصة للإعطاء عن طريق الفم، أعد المكبس إلى المحقنة. خزّن المحقنة وكأس القياس للاستعمال القادم.

إذا تناولت خطأ جرعة دوائية أعلى

إذا تناولت خطأ جرعة دوائية أكبر من اللازم، فعليك الاتصال فورًا بطبيبك أو بالصيدلي. قد تشعر بأعراض جانبية تشمل الصداع والدوار. إذا تناولت جرعة مفرطة أو إذا قام ولدك ببلع الدواء خطأ، فتوجه فورًا إلى الطبيب أو إلى غرفة الطوارئ في المستشفى وأحضر معك عكة الدواء.

إذا نسيت تناول الدواء

لا يجوز تناول جرعة مضاعفة للتعويض عن الجرعة المنسية. تناول الجرعة التالية في الوقت الاعتياديّ.

إذا توقفت عن استعمال الدواء

حتى لو طرأ تحسن على حالتك الصحية، فلا يجوز إيقاف العلاج دون استشارة طبيبك مسبقًا، لأن مستويات فينيل الألبين في الدم قد ترتفع.

إذا توقفت لديك أسئلة إضافية حول استعمال المستحضر، فاستشر طبيبك أو الصيدلي.

كيف تستطيع المساهمة في نجاح العلاج

يجب المواظبة على العلاج بحسب توصية الطبيب.

4. لا يجوز تناول الأدوية في العمدة! راجع المصنع وتاكد من الجرعة في كل مرة تتناول فيها دواء. ضع العنقزلات الطبية إذا كنت بحاجة إليها.

4. الأعراض الجانبية

مثل أي دواء، قد يؤدي استعمال ساپروپتيرين تيفع إلى نشوء أعراض جانبية عند بعض المستعملين. لا تلقى عن قراءة قائمة الأعراض الجانبية، قد لا تعالي من أي واحد منها.

يجب التوجّه فورًا إلى الطبيب:

تم الإبلاغ عن حالات قليلة من ردود الفعل التحسسية (مثل الطفح الجلدي وردود الفعل الخطيرة). مدى شيوها غير معروف (لا يمكن تقدير مدى شيوها من المعطيات المتوفرة).

إذا ظهرت على الجلد مناطق مرفوعة، حمراء ومثيرة للحكة (شرى)، أو نشأ سيلان الأنف، نبض سريع أو غير منتظم، انتفاخ اللسان والحلق، عطاس، آزيز عند التنفس، صعوبات شديدة في التنفس أو دوار، فيجتمّل أن لديك رد فعل تحسسيًا خطيرًا للدواء. إذا لاحظت وجود هذه العلامات، فعليك مراجعة الطبيب فورًا.

أعراض جانبية إضافية:

أعراض جانبية شائعة جدًا (أعراض تظهر عند أكثر من متعالج 1 من بين 10 متعالجين):

صداع وسيلان الأنف.

أعراض جانبية شائعة (أعراض تظهر عند متعالج 1 كحد أقصى من بين 10 متعالجين):

ملم في الحلق، احتقان الأنف أو انسداد الأنف، سعال، إسهال، تقيؤات، غثام البطن، مستويات فينيل الألبين منخفضة أكثر من اللازم في فحوص الدم، عسر الهضم، غثام.

أعراض جانبية مدى شيوها غير معروف (لا يمكن تقدير مدى شيوها من المعطيات المتوفرة):

التهاب المعدة (التهاب الغشاء المخاطي في المعدة)، التهاب المريء (التهاب الغشاء المخاطي في المريء).

إذا ظهر عرض جانبي، إذا تفاقم أحد الأعراض الجانبية أو إذا عانيت من عرض جانبي لم يُذكر في هذه النشرة، فعليك استشارة الطبيب.

التبليغ عن الأعراض الجانبية

بالإمكان التبليغ عن أعراض جانبية لوزارة الصحة بواسطة الضغط على الرابط "التبليغ عن أعراض جانبية عقب العلاج الدوائي" الموجود في الصفحة الرئيسية لموقع وزارة الصحة (www.health.gov.il) والذي يوجه إلى الاستمارة المتصلة للتبليغ عن

أعراض جانبية، أو عن طريق الترخول إلى الرابط:

<https://sideeffects.health.gov.il>

5. كيف يجب تخزين الدواء؟

امنع التسمس! هذا الدواء، وأي دواء آخر، يجب حفظه في مكان مغلق بعيدًا عن متناول أيدي الأولاد و/أو الأطفال الرضع وعن مجال رؤيتهم، وبذلك ستمنع التسمس. لا تسبب التقيؤ بدون تعليمات صريحة من الطبيب.

- لا يجوز استعمال الدواء بعد تاريخ انتهاء الصلاحية (exp. date) المدون على العبوة. يشير تاريخ انتهاء الصلاحية إلى اليوم الأخير من ذلك الشهر.
- يجب التخزين في درجة حرارة دون 25°C.
- يحفظ في العبوة الأصلية للحماية من الرطوبة والضوء.**
- يجب إبقاء ماصن الرطوبة داخل القبتينة وإغلاق القبتينة جيدًا بعد كل استعمال.
- لا يجوز إلقاء جهاز الأدوية في جهاز الصرف الصحي أو في النفايات البيئية. اسأل الصيدلي عن كيفية التخلص من الأدوية التي لم تعد قيد الاستعمال. هذه الوسائل ستساهم في حماية البيئة.

6. معلومات إضافية

بالإضافة إلى المركب الفعال، يحتوي الدواء أيضًا على:

كيف يبدو الدواء وما هو محتوى العبوة

ساپروپتيرين تيفع عبارة عن أقراص ذوابة مستديرة، منقطة بعض الشيء، لونها أبيض (أوفرايت) ضارب إلى الأصفر الفاتح. على أحد جانبي القرص مطبوع "L71" وعلى جانبه الآخر مطبوع "T".

يسوق ساپروپتيرين تيفع في عبوات تحتوي على 30 أو 120 قرصًا ذوابة. تحتوي القبتينة على ماصن للرطوبة.

قد لا تسوّق جميع أحجام العبوات.

اسم المصنّع وصاحب الامتياز وعنوانه:

تيفع إسرائيل م.حض.

شارع دفورا هانفيّنا 124، تل أبيب 6944020

رقم تحرير النشرة في كانون الأول/ديسمبر 2024.

تم تسجيل الدواء في سجل الأدوية الرسمي في وزارة الصحة: 177.96.37322.

من أجل التبسيط ولعمق القراءة، تمت صياغة هذه النشرة بصيغة المذكّر. على الرغم من ذلك، فإن الدواء مخصص لكلا الجنسين.