Bijsluiter: informatie voor de gebruiker

Sapropterine Dipharma 100 mg poeder voor drank
Sapropterine Dipharma 500 mg poeder voor drank
sapropterinedihydrochloride (sapropterin dihydrochloride)

Lees goed de hele bijsluiter voordat u dit geneesmiddel gaat innemen want er staat belangrijke informatie in voor u.

- Bewaar deze bijsluiter. Misschien heeft u hem later weer nodig.
- Heeft u nog vragen? Neem dan contact op met uw arts of apotheker.
- Geef dit geneesmiddel niet door aan anderen, want het is alleen aan u voorgeschreven. Het kan schadelijk zijn voor anderen, ook al hebben zij dezelfde klachten als u.
- Krijgt u last van een van de bijwerkingen die in rubriek 4 staan? Of krijgt u een bijwerking die niet in deze bijsluiter staat? Neem dan contact op met uw arts of apotheker.

Inhoud van deze bijsluiter

1. Wat is Sapropterine Dipharma en waarvoor wordt dit middel ingenomen?
2. Wanneer mag u dit middel niet innemen of moet u er extra voorzichtig mee zijn?
3. Hoe neemt u dit middel in?
4. Mogelijke bijwerkingen
6. Hoe bewaart u dit middel?
6. Inhoud van de verpakking en overige informatie

1. Wat is Sapropterine Dipharma en waarvoor wordt dit middel ingenomen?

Sapropterine Dipharma bevat de werkzame stof sapropterine, wat een synthetische versie is van een lichaamseigen stof genaamd tetrahydrobiopterine (BH4). BH4 is nodig voor het lichaam om het aminozuur fenylalanine te kunnen gebruiken, om een ander aminozuur, tyrosine, aan te maken.

Sapropterine Dipharma wordt gebruikt om hyperfenylalaninemie (HPA) of fenylketonurie (PKU) te behandelen bij patiënten van alle leeftijden. HPA en PKU worden veroorzaakt door abnormaal grote hoeveelheden fenylalanine in het bloed, wat schadelijk kan zijn. Sapropterine Dipharma vermindert deze hoeveelheden in bepaalde patiënten, die reageren op BH4 en kan helpen de hoeveelheid fenylalanine die in de voeding mag zitten te verhogen.

Dit geneesmiddel wordt ook gebruikt om de erfelijke ziekte BH4-deficiëntie te behandelen bij patiënten van alle leeftijden, bij wie het lichaam niet voldoende BH4 kan aanmaken. Door de zeer lage hoeveelheid BH4 kan fenylalanine niet goed gebruikt worden en kunnen de hoeveelheden ervan stijgen, resulterend in schadelijke gevolgen. Door het BH4 dat niet door het lichaam kan worden aangemaakt aan te vullen, vermindert Sapropterine Dipharma het schadelijke overschot aan fenylalanine in het bloed en verhoogt het de verdraagbaarheid van fenylalanine in de voeding.

2. Wanneer mag u dit middel niet innemen of moet u er extra voorzichtig mee zijn?

Wanneer mag u dit middel niet gebruiken?
- U bent allergisch voor een van de stoffen in dit geneesmiddel. Deze stoffen kunt u vinden in rubriek 6.

Wanneer moet u extra voorzichtig zijn met dit middel?
Neem contact op met uw arts of apotheker voordat u dit middel inneemt, vooral:
- als u 65 jaar of ouder bent
- als u nier- of leverproblemen heeft

- als u ziek bent. Het raadplegen van een arts wordt aanbevolen tijdens ziekte, aangezien de hoeveelheid fenylalanine in het bloed kan toenemen
- als u aanleg heeft tot stuiptrekkingen

Als u wordt behandeld met Sapropterine Dipharma zal uw arts uw bloed onderzoeken om vast te stellen hoeveel fenylalanine en tyrosine het bevat. Uw arts kan de dosis Sapropterine Dipharma bijstellen, of zonodig uw dieet veranderen.

U moet het dieet volgen dat door uw arts is aanbevolen. Verander uw dieet niet zonder uw arts te raadplegen. Indien de fenylalaninespiegels in uw bloed niet goed onder controle zijn, kunt u ernstige neurologische problemen ontwikkelen, zelfs als u Sapropterine Dipharma inneemt. Tijdens uw behandeling met Sapropterine Dipharma moet uw arts de fenylalaninespiegels in uw bloed vaak blijven controleren, **om zeker te zijn dat de fenylalaninespiegels in uw bloed niet te hoog of te laag zijn.**

Neemt u nog andere geneesmiddelen in?
Neemt u naast Sapropterine Dipharma nog andere geneesmiddelen in, of heeft u dat kort geleden gedaan of bestaat de mogelijkheid dat u in de nabije toekomst andere geneesmiddelen gaat innemen? Vertel dat dan uw arts of apotheker. Vertel het uw arts vooral als u een van de volgende geneesmiddelen gebruikt:
- levodopa (gebruikt voor de behandeling van de ziekte van Parkinson)
- geneesmiddelen voor de behandeling van kanker (bv. methotrexaat)
- geneesmiddelen voor de behandeling van bacteriële infecties (bv. trimethoprim)
- geneesmiddelen die verwijding van de bloedvaten veroorzaken (bv. glyceryltrinitraat (GTN), isosorbidedinitraat (ISDN), natriumnitroprusside (SNP), molsidomine, minoxidil).

Zwangerschap en borstvoeding
Bent u zwanger, denkt u zwanger te zijn, wilt u zwanger worden of geeft u borstvoeding? Neem dan contact op met uw arts of apotheker voordat u dit geneesmiddel gebruikt.

Als u zwanger wordt, zal uw arts u uitleggen hoe u de hoeveelheid fenylalanine goed onder controle kunt houden. Als deze niet strikt gecontroleerd wordt voordat u zwanger wordt of wanneer u zwanger wordt, kan dit schadelijk zijn voor u en uw baby. Uw arts zal de beperking van de inname van fenylalanine met voedsel voor en tijdens de zwangerschap controleren.

Als het strenge dieet de hoeveelheid fenylalanine in uw bloed onvoldoende vermindert, zal uw arts overwegen of u dit geneesmiddel moet innemen.

U mag dit geneesmiddel niet innemen als u borstvoeding geeft.

Rijvaardigheid en het gebruik van machines
Het is niet te verwachten dat Sapropterine Dipharma de rijvaardigheid of het vermogen machines te gebruiken aantast.

Sapropterine Dipharma bevat kalium

Sapropterine Dipharma 100 mg poeder voor drank
Dit geneesmiddel bevat 0,3 mmol (11,7 mg) kalium per sachet. Hiermee moet rekening worden gehouden bij patiënten met een verminderde nierfunctie of patiënten op een gecontroleerd kaliumdieet.

Sapropterine Dipharma 500 mg poeder voor drank
Dit geneesmiddel bevat 1,6 mmol (62,6 mg) kalium per sachet. Hiermee moet rekening worden gehouden bij patiënten met een verminderde nierfunctie of patiënten op een gecontroleerd kaliumdieet.

3. Hoe neemt u dit middel in?

Neem dit geneesmiddel altijd in precies zoals uw arts u dat heeft verteld. Twijfelt u over het juiste gebruik? Neem dan contact op met uw arts.

Sapropterine Dipharma 500 mg is uitsluitend bestemd voor gebruik bij patiënten met een lichaamsgewicht van meer dan 25 kg.

Dosering voor PKU
De aanbevolen startdosering van Sapropterine Dipharma bij patiënten met PKU is 10 mg voor elke kg lichaamsgewicht. Neem Sapropterine Dipharma eenmaal daags in tijdens de maaltijd om opname te bevorderen en elke dag op dezelfde tijd, bij voorkeur in de ochtend. Uw arts kan uw dosis aanpassen, doorgaans naar 5 tot 20 mg per kg lichaamsgewicht per dag, afhankelijk van uw conditie/lichamelijke gesteldheid.

Dosering voor BH4-deficiëntie
De aanbevolen startdosering van Sapropterine Dipharma bij patiënten met BH4-deficiëntie is 2 tot 5 mg per kg lichaamsgewicht. Neem Sapropterine Dipharma in tijdens de maaltijd om opname te bevorderen. Splits de totale dagelijkse dosis in 2 of 3 doseringen en verspreid de inname over de dag. Uw arts kan uw dosis aanpassen tot 20 mg per kg lichaamsgewicht per dag, afhankelijk van uw conditie/lichamelijke gesteldheid.

Tabel hieronder geeft een voorbeeld voor het berekenen van een geschikte dosering

Lichaamsgewicht (kg)	Aantal sachets van 100 mg (dose 10 mg/kg)	Aantal sachets van 100 mg (dose 20 mg/kg)	Aantal sachets van 500 mg (dose 10 mg/kg)	Aantal sachets van 500 mg (dose 20 mg/kg)
10	1	2	-	-
20	2	4	-	-
30	3	6	-	-
40	4	8	-	-
50	5	10	1	2

Wijze van toediening
Voor PKU-patiënten wordt de totale dagelijkse dosering dagelijks op hetzelfde tijdstip ingenomen, bij voorkeur in de ochtend.

Voor patiënten met BH4-deficiëntie wordt de totale dagelijkse dosering gesplitst in 2 tot 3 doseringen verspreid over de dag.

Gebruik bij patiënten met een lichaamsgewicht van meer dan 20 kg
Zorg ervoor dat u weet welke dosis Sapropterine Dipharma poeder uw arts heeft voorgeschreven.

Sapropterine Dipharma 100 mg poeder voor drank
Voor hogere doses kan uw arts ook Sapropterine Dipharma sachets van 500 mg poeder voor drank voorschrijven.

Sapropterine Dipharma 500 mg poeder voor drank
Voor de exacte dosis kan je uw arts ook Sapropterine Dipharma sachets van 100 mg poeder voor drank voorschrijven.

Zorg dat u weet of u Sapropterine Dipharma sachets van 100 mg of 500 mg poeder voor drank of beide soorten sachets moet gebruiken om uw dosis te bereiden.

Open het sachet pas als u er klaar voor bent om het te gebruiken.

Het sachet/de sachets klaarmaken

- Open het sachet/de sachets Sapropterine Dipharma poeder voor drank door deze te vouwen en te scheuren of door te knippen op de stippellijn in de rechter bovenhoek van het sachet.
- Leeg de inhoud van het sachet/de sachets in 120 ml tot 240 ml water. Nadat de poeder in water is opgelost, moet de oplossing helder, kleurloos tot geel zijn.

Het geneesmiddel gebruiken

- Drink de oplossing binnen 30 minuten op.

Gebruik bij kinderen met een lichaamsgewicht tot 20 kg
Gebruik enkel de sachets van 100 mg om Sapropterine Dipharma te bereiden voor kinderen met een lichaamsgewicht tot 20 kg.

De dosis is afhankelijk van het lichaamsgewicht. Dit verandert naarmate uw kind groeit. Uw arts zal u vertellen:

- hoeveel sachets Sapropterine Dipharma 100 mg nodig zijn voor één dosering
- hoeveel water nodig is om één dosering Sapropterine Dipharma te mengen
- hoeveel oplossing u uw kind moet geven voor de voorgeschreven dosering

Uw kind moet de oplossing tijdens de maaltijd opdrinken. Geef uw kind de voorgeschreven hoeveelheid oplossing binnen 30 minuten na het oplossen. Als u niet in staat bent om uw kind de dosis te geven binnen 30 minuten nadat u de tabletten heeft opgelost, moet u een nieuwe oplossing klaarmaken, omdat de oplossing na 30 minuten niet meer mag worden gebruikt.

Wat heeft u nodig om de dosis Sapropterine Dipharma voor uw kind te bereiden en deze toe te dienen?

- Het aantal sachets Sapropterine Dipharma 100 mg dat nodig is voor één dosering
- Een maatbekertje voor geneesmiddelen met een maatverdeling bij 20, 40, 60 en 80 ml
- Een glas of een kopje
- Een lepeltje of schone roerspatel om te roeren
- Een spuit voor orale toediening (met maatverdeling per 1 ml) (een spuit van 10 ml voor toediening van volumes tot en met 10 ml of een spuit van 20 ml voor toediening van volumes groter dan 10 ml)

Vraag uw arts om het maatbekertje om de tabletten op te lossen en de spuit van 10 ml of 20 ml voor orale toediening, als u deze niet heeft.

Stappen voor het klaarmaken en innemen van uw dosis:

- Doe het voorgeschreven aantal sachets Sapropterine Dipharma 100 mg in het maatbekertje voor geneesmiddelen. Giet de hoeveelheid water in het maatbekertje voor geneesmiddelen, zoals uw arts u heeft verteld (uw arts kan u bijvoorbeeld verteld hebben dat u 20 ml moet gebruiken om één sachet Sapropterine Dipharma op te lossen). Controleer of de hoeveelheid vloeistof inderdaad gelijk is aan de hoeveelheid die u volgens uw arts moet gebruiken. Roer met het lepeltje of de schone roerspatel totdat het poeder oplost. Nadat het poeder in water is opgelost, moet de oplossing helder, kleurloos tot geel zijn.
- Als uw arts u heeft verteld dat u maar een gedeelte van de oplossing moet toedienen, steek dan de punt van de spuit voor orale toediening in het maatbekertje voor geneesmiddelen. Trek de zuiger langzaam terug om de hoeveelheid vloeistof op te zuigen, zoals uw arts u heeft verteld.
- Breng de oplossing voor de toediening over naar een glas of een kopje, door de zuiger langzaam in de spuit te duwen totdat alle oplossing in de spuit voor orale toediening is overgebracht naar een glas of een kopje voor de toediening (als uw arts u bijvoorbeeld heeft gezegd dat u twee sachets Sapropterine Dipharma 100 mg moet oplossen in 40 ml water en dan 30 ml aan uw kind moet toedienen, dan zou u de spuit voor orale toediening van 20 ml twee keer moeten gebruiken om 30 ml oplossing [bijvoorbeeld 20 ml + 10 ml] op te zuigen en dit over te brengen naar een glas of een kopje voor de toediening). Gebruik een spuit voor orale toediening van 10 ml wanneer u volumes tot en met 10 ml toedient en een spuit van 20 ml voor orale toediening wanneer u volumes groter dan 10 ml toedient.

- Als uw baby te klein is om uit een glas of een kopje te drinken, dan kunt u de oplossing toedienen met de spuit voor orale toediening. Zuig het voorgeschreven volume op uit het maatbekertje voor geneesmiddelen met de bereide oplossing en steek de punt van de spuit voor orale toediening in de mond van uw baby. Richt de punt van de spuit voor orale toediening naar een van de wangen van uw baby. Duw langzaam op de zuiger en dien telkens een kleine hoeveelheid toe, totdat u alle oplossing uit de spuit voor orale toediening heeft gegeven.
- Gooi alle overgebleven oplossing weg. Verwijder de zuiger uit de cilinder van de spuit voor orale toediening. Was de beide delen van de spuit voor orale toediening en het maatbekertje voor geneesmiddelen met warm water en laat ze aan de lucht drogen. Wanneer de spuit voor orale toediening droog is, plaatst u de zuiger terug in de cilinder. Bewaar de spuit voor orale toediening en het maatbekertje voor geneesmiddelen voor een volgend gebruik.

Heeft u te veel van dit middel ingenomen?
Als u meer Sapropterine Dipharma inneemt dan aan u is voorgeschreven, kunt u bijwerkingen krijgen zoals hoofdpijn en duizeligheid. Neem onmiddellijk contact op met uw arts of apotheker als u meer Sapropterine Dipharma heeft ingenomen dan is voorgeschreven

Bent u vergeten dit middel in te nemen?
Neem geen dubbele dosis om een vergeten dosis in te halen. Neem de volgende dosis op het gebruikelijke tijdstip in.

Als u stopt met het innemen van dit middel
Stop niet met het innemen van Sapropterine Dipharma zonder dit vooraf met uw arts te bespreken, want de hoeveelheid fenylalanine in uw bloed kan toenemen.

Heeft u nog andere vragen over het gebruik van dit geneesmiddel? Neem dan contact op met uw arts of apotheker.

4. Mogelijke bijwerkingen

Zoals elk geneesmiddel kan ook dit geneesmiddel bijwerkingen hebben, al krijgt niet iedereen daarmee te maken.

Er zijn enkele gevallen van allergische reacties (zoals huiduitslag en ernstige reacties) gemeld. De frequentie van die gevallen is niet bekend (de frequentie kan met de beschikbare gegevens niet worden bepaald).
Als u last heeft van rode, jeukende, opgezette plekken (netelroos), een loopneus, een snelle of onregelmatige hartslag, een opgezwollen tong en keel, niezen, een piepende ademhaling, ernstige ademhalingsmoeilijkheden of duizeligheid, dan kan het zijn dat u een ernstige allergische reactie heeft op het geneesmiddel. Als u deze verschijnselen opmerkt, neem dan onmiddellijk contact op met uw arts.

<u>Zeer vaak voorkomende bijwerkingen</u> (kunnen voorkomen bij meer dan 1 op de 10 mensen)
Hoofdpijn en een loopneus.

<u>Vaak voorkomende bijwerkingen</u> (kunnen voorkomen bij maximaal 1 op de 10 mensen)
Keelpijn, neusverstopping, hoesten, diarree, braken, maagpijn, te weinig fenylalanine in bloedonderzoeken, verstoorde spijsvertering (indigestie) en misselijk gevoel (nausea) (zie rubriek 2: “Wanneer moet u extra voorzichtig zijn met dit middel?”).

<u>Niet bekende bijwerkingen</u> (frequentie kan met de beschikbare gegevens niet worden bepaald)
Ontsteking van de maagwand (gastritis), ontsteking van de slokdarm (oesofagitis).

Het melden van bijwerkingen
Krijgt u last van bijwerkingen, neem dan contact op met uw arts of apotheker. Dit geldt ook voor mogelijke bijwerkingen die niet in deze bijsluiter staan . U kunt bijwerkingen ook rechtstreeks melden

via het nationale meldsysteem zoals vermeld in aanhangsel V. Door bijwerkingen te melden, kunt u ons helpen meer informatie te verkrijgen over de veiligheid van dit geneesmiddel.

5. Hoe bewaart u dit middel?

Buiten het zicht en bereik van kinderen houden.

Gebruik dit geneesmiddel niet meer na de uiterste houdbaarheidsdatum. Die vindt u op de sachet en de doos na "EXP". De laatste dag van die maand is de uiterste houdbaarheidsdatum.

Dit geneesmiddel vereist geen speciale bewaarcondities.

Spoel geneesmiddelen niet door de gootsteen of de WC en gooi ze niet in de vuilnisbak. Vraag uw apotheker wat u met geneesmiddelen moet doen die u niet meer gebruikt. Als u geneesmiddelen op de juiste manier afvoert worden ze op een verantwoorde manier vernietigd en komen ze niet in het milieu terecht.

6. Inhoud van de verpakking en overige informatie

Welke stoffen zitten er in dit middel?
- De werkzame stof in dit middel is sapropterinedihydrochloride.
  Sapropterine Dipharma 100 mg: Elke sachet bevat 100 mg sapropterinedihydrochloride (overeenkomend met 77 mg sapropterine).
  Sapropterine Dipharma 500 mg: Elke sachet bevat 500 mg sapropterinedihydrochloride (overeenkomend met 384 mg sapropterine).
- De andere stoffen in dit middel zijn mannitol (E421), natriumcitraat (E322), sucralose (E955), ascorbinezuur (E300). Zie rubriek 2. Sapropterine Dipharma bevat natrium"

Hoe ziet Sapropterine Dipharma eruit en hoeveel zit er in een verpakking?
Het poeder voor drank is wit tot geel en zit in sachets die 100 mg of 500 mg sapropterin dihydrochloride bevatten.

Verpakkingen van 30 sachets.

Houder van de vergunning voor het in de handel brengen
Dipharma Arzneimittel GmbH
Offheimer Weg 33
65549 Limburg a. d. Lahn
Duitsland
Fabrikant
Depo-Pack S.r.l.
Via Giovanni Morandi 28
21047 Saronno (VA)
Italië

of

Pharmadox Healthcare Ltd.
KW20A Kordin Industrial Park
Paola, PLA 3000
Malta

Deze bijsluiter is voor het laatst goedgekeurd in <{MM/JJJJ}>

Andere informatiebronnen