

Folheto informativo: Informação para o utilizador

Sapropterina Dipharma 100 mg comprimidos solúveis Dicloridrato de sapropterina (sapropterin dihydrochloride)

Leia com atenção todo este folheto antes de começar a tomar este medicamento, pois contém informação importante para si.

- Conserve este folheto. Pode ter necessidade de o ler novamente.
- Caso ainda tenha dúvidas, fale com o seu médico ou farmacêutico.
- Este medicamento foi receitado apenas para si. Não deve dá-lo a outros. O medicamento pode ser-lhes prejudicial mesmo que apresentem os mesmos sinais de doença.
- Se tiver quaisquer efeitos secundários, incluindo possíveis efeitos indesejáveis não indicados neste folheto, fale com o seu médico ou farmacêutico. Ver secção 4.

O que contém este folheto

1. O que é Sapropterina Dipharma e para que é utilizado
2. O que precisa de saber antes de tomar Sapropterina Dipharma
3. Como tomar Sapropterina Dipharma
4. Efeitos indesejáveis possíveis
5. Como conservar Sapropterina Dipharma
6. Conteúdo da embalagem e outras informações

1. O que é Sapropterina Dipharma e para que é utilizado

Sapropterina Dipharma contém a substância ativa sapropterina que é uma cópia sintética de uma substância do nosso organismo chamada tetrahydrobiopterina (BH4). A substância BH4 é necessária ao organismo para utilizar um aminoácido chamado fenilalanina, de forma a originar um outro aminoácido chamado tirosina.

Sapropterina Dipharma é utilizado para tratar a hiperfenilalaninemia (HFA) ou fenilcetonúria (PKU) em doentes de todas as idades. A HFA e a PKU são causadas por níveis anormalmente elevados de fenilalanina no sangue, os quais podem ser prejudiciais. Sapropterina Dipharma diminui estes níveis em alguns doentes que respondem à BH4 e pode ajudar a aumentar a quantidade de fenilalanina que pode ser incluída na dieta.

Este medicamento também é utilizado para tratar uma doença hereditária chamada deficiência em BH4 em doentes de todas as idades, na qual o organismo não consegue produzir quantidade suficiente de BH4. Devido ao facto dos níveis de BH4 serem muito baixos, a fenilalanina não é utilizada corretamente e os seus níveis aumentam, resultando em efeitos prejudiciais. Substituindo a BH4 que o organismo não pode produzir, Sapropterina Dipharma reduz o excesso prejudicial de fenilalanina no sangue e aumenta a tolerância aos alimentos que contêm fenilalanina.

2. O que precisa de saber antes de tomar Sapropterina Dipharma

Não tome Sapropterina Dipharma

- se tem alergia à sapropterina ou a qualquer outro componente deste medicamento (indicados na secção 6).

Advertências e precauções

Fale com o seu médico ou farmacêutico antes de tomar Sapropterina Dipharma, especialmente:

- se tem 65 anos de idade ou mais
- se tem problemas nos rins ou no fígado

- se está doente. Recomenda-se que consulte o médico durante a doença, uma vez que os níveis de fenilalanina no sangue podem aumentar
- se está predisposto para convulsões

Quando está a ser tratado com Sapropterina Dipharma, o seu médico irá pedir-lhe análises ao sangue para verificar a quantidade de fenilalanina e de tirosina e pode decidir ajustar a dose de Sapropterina Dipharma ou a sua dieta alimentar, se necessário.

Tem de continuar a sua dieta de tratamento tal como recomendado pelo seu médico. Não altere a sua dieta sem contactar o seu médico. Mesmo que tome Sapropterina Dipharma, se os níveis de fenilalanina no seu sangue não forem bem controlados, pode desenvolver problemas neurológicos graves. O seu médico deve continuar a controlar frequentemente os níveis de fenilalanina no sangue durante o seu tratamento com Sapropterina Dipharma, **para se assegurar de que os níveis de fenilalanina no seu sangue não estão demasiado altos ou demasiado baixos.**

Outros medicamentos e Sapropterina Dipharma

Informe o seu médico ou farmacêutico se estiver a tomar, tiver tomado recentemente, ou se vier a tomar outros medicamentos. Informe, em particular, o seu médico se está a tomar:

- levodopa (utilizada para tratar a doença de Parkinson)
- medicamentos para tratamento do cancro (p. ex., metotrexato)
- medicamentos para tratamento de infeções bacterianas (p. ex., trimetoprim)
- medicamentos que causam dilatação dos vasos sanguíneos (como trinitrato de glicerilo (GTN), dinitrato de isossorbido (ISDN), nitroprussiato de sódio (SNP), molsidomina, minoxidil).

Gravidez, amamentação e fertilidade

Se está grávida ou a amamentar, se pensa estar grávida ou planeia engravidar, consulte o seu médico ou farmacêutico antes de tomar este medicamento.

Se estiver grávida, o seu médico dir-lhe-á como controlar adequadamente os níveis de fenilalanina. Se estes não forem rigorosamente controlados antes da gravidez ou ao engravidar, poderão ser prejudiciais para si e para o seu bebé. O seu médico controlará a restrição da ingestão de fenilalanina na dieta alimentar antes e durante a gravidez.

Se a dieta rigorosa não reduzir adequadamente a quantidade de fenilalanina no seu sangue, o seu médico considerará se deve tomar este medicamento.

Não deve tomar este medicamento se está a amamentar.

Condução de veículos e utilização de máquinas

Não se espera que o Sapropterina Dipharma afete a capacidade de conduzir e utilizar máquinas.

Sapropterina Dipharma contém sódio

Este medicamento contém menos do que 1 mmol de sódio (23 mg) por comprimido, ou seja, é praticamente “isento de sódio”.

3. Como tomar Sapropterina Dipharma

Tome este medicamento exatamente como indicado pelo seu médico. Fale com o seu médico se tiver dúvidas.

Posologia para PKU

A dose inicial recomendada de Sapropterina Dipharma em doentes com PKU é de 10 mg por kg de peso corporal. Tome Sapropterina Dipharma numa dose única diária, com uma refeição, para aumentar a absorção, à mesma hora todos os dias, de preferência de manhã. O seu médico pode ajustar a sua dose, habitualmente entre 5 e 20 mg por kg de peso corporal por dia, dependendo da sua condição.

Posologia para deficiência de BH4

A dose inicial recomendada de Sapropterina Dipharma em doentes com deficiência de BH4 é de 2 a 5 mg por kg de peso corporal. Tome Sapropterina Dipharma com uma refeição, para aumentar a absorção. Divida a dose total diária em 2 ou 3 doses durante o dia. O seu médico pode ajustar a sua dose até 20 mg por kg de peso corporal por dia, dependendo da sua condição.

A tabela abaixo indica um exemplo de como calcular uma dose apropriada

Peso corporal (kg)	Número de comprimidos de 100 mg (Dose de 10 mg/kg)	Número de comprimidos de 100 mg (Dose de 20 mg/kg)
10	1	2
20	2	4
30	3	6
40	4	8
50	5	10

Modo de administração

Para doentes com PKU, a dose diária total é tomada uma vez por dia, à mesma hora, de preferência de manhã.

Para os doentes com deficiência de BH4, a dose diária total é dividida em 2 ou 3 doses durante o dia.

Utilização em todos os doentes

Coloque o número prescrito de comprimidos num copo ou numa chávena com água conforme descrito abaixo, em pormenor, e misture até ficarem dissolvidos.

Pode demorar alguns minutos até que os comprimidos se dissolvam. Para fazer com que os comprimidos se dissolvam mais rapidamente, pode esmagá-los. A solução poderá conter pequenas partículas visíveis, as quais não afetam a eficácia do medicamento.

Beba a preparação dissolvida de Sapropterina Dipharma com uma refeição e entre 15 a 20 minutos após a sua preparação.

Utilização em doentes com um peso corporal superior a 20 kg

Coloque os comprimidos num copo ou chávena com água (120 a 240 ml) e agite até dissolver.

Crianças com um peso corporal até 20 kg

A dose baseia-se no peso corporal. Esta mudará à medida que o seu filho cresce. O seu médico dir-lhe-á:

- o número de comprimidos de Sapropterina Dipharma necessários para uma dose
- a quantidade de água necessária para misturar uma dose de Sapropterina Dipharma
- a quantidade de solução que tem de dar ao seu filho para a dose que foi prescrita.

O seu filho deverá beber a solução com uma refeição.

Dê ao seu filho a quantidade de solução prescrita no período de 15 a 20 minutos após a dissolução. Se não conseguir dar a dose ao seu filho no período de 15 a 20 minutos após a dissolução dos comprimidos, terá de preparar uma nova solução, dado que a solução não deve ser utilizada após 20 minutos.

Acessórios que necessita para preparar e dar a dose de Sapropterina Dipharma ao seu filho

- O número de comprimidos de Sapropterina Dipharma necessários para uma dose
- Um copo-medida de medicamento com marcações de graduação de 20, 40, 60 e 80 ml
- Um copo ou uma chávena
- Uma colher pequena ou um utensílio limpo para misturar a solução

- Uma seringa para uso oral (graduada em divisões de 1 ml) (uma seringa de 10 ml para a administração de volumes de ≤ 10 ml ou uma seringa de 20 ml para a administração de volumes de > 10 ml)

Peça ao seu médico o copo-medida de medicamento para dissolver os comprimidos e a seringa para administração oral de 10 ml ou 20 ml, se não tiver estes dispositivos.

Passos para preparar e tomar a sua dose:

- Coloque o número prescrito de comprimidos no copo-medida de medicamento. Deite a quantidade de água no copo-medida de medicamento, de acordo com as instruções do seu médico (por exemplo, o seu médico disse-lhe para usar 20 ml para dissolver um comprimido de Sapropterina Dipharma). Confirme que a quantidade de líquido indicada corresponde à quantidade que o seu médico lhe disse. Misture com uma colher pequena ou um utensílio limpo até os comprimidos se dissolverem.
- Se o seu médico lhe disse para administrar apenas uma porção da solução, coloque a ponta da seringa para uso oral no copo-medida de medicamento. Puxe lentamente o êmbolo para retirar a quantidade indicada pelo seu médico.
- Transfira a solução premindo lentamente o êmbolo até toda a solução da seringa para administração oral ter sido transferida para um copo ou chávena para a administração (por exemplo, se o seu médico lhe disse para dissolver dois comprimidos de Sapropterina Dipharma em 40 ml de água e administrar 30 ml ao seu filho, deverá ter de utilizar a seringa para administração oral de 20 ml duas vezes para retirar 30 ml (por exemplo, 20 ml + 10 ml) de solução e transferi-los para o copo ou chávena para a administração). Utilize uma seringa para administração oral de 10 ml para a administração de volumes de ≤ 10 ml ou uma seringa para administração oral de 20 ml para a administração de volumes de > 10 ml
- Se o seu bebé for muito pequeno para beber de um copo ou uma chávena, pode administrar a solução utilizando a seringa para uso oral. Retire o volume prescrito da solução preparada do copo-medida de medicamento e coloque a ponta da seringa para uso oral na boca do seu bebé. Aponte a ponta da seringa para uso oral na direção de uma das bochechas. Prima lentamente o êmbolo, libertando uma pequena quantidade de cada vez, até ter sido administrada toda a solução da seringa para uso oral.
- Deite fora qualquer solução restante. Retire o êmbolo do corpo da seringa para uso oral. Lave ambas as partes da seringa para uso oral e o copo-medida de medicamento com água morna e seque-os ao ar. Quando a seringa para uso oral estiver seca, coloque o êmbolo novamente no corpo. Guarde a seringa para uso oral e o copo-medida de medicamento para a utilização seguinte.

Se tomar mais Sapropterina Dipharma do que deveria

Se tomar mais Sapropterina Dipharma do que o que lhe foi receitado, pode sentir efeitos secundários que podem incluir dores de cabeça e tonturas. Contacte imediatamente o seu médico ou farmacêutico se tomar mais Sapropterina Dipharma do que o receitado.

Caso se tenha esquecido de tomar Sapropterina Dipharma

Não tome uma dose a dobrar para compensar uma dose que se esqueceu de tomar. Tome a dose seguinte à hora habitual.

Se parar de tomar Sapropterina Dipharma

Não pare de tomar Sapropterina Dipharma sem falar previamente com o seu médico, pois os níveis de fenilalanina no seu sangue podem aumentar.

Caso ainda tenha dúvidas sobre a utilização deste medicamento, fale com o seu médico ou farmacêutico.

4. Efeitos indesejáveis possíveis

Como todos os medicamentos, este medicamento pode causar efeitos indesejáveis, embora estes não se manifestem em todas as pessoas.

Foram relatados alguns casos de reações alérgicas (tais como erupções na pele e reações graves). A sua frequência é desconhecida (a frequência não pode ser calculada a partir dos dados disponíveis).

Se tiver áreas vermelhas, com comichão e salientes (erupções), nariz a pingar, pulso acelerado ou irregular, inchaço da língua e garganta, espirros, pieira, dificuldade grave em respirar ou tonturas, pode estar a ter uma reação alérgica grave ao medicamento. Se detetar estes sinais, contacte imediatamente o seu médico.

Efeitos secundários muito frequentes (podem afetar mais de 1 em 10 pessoas)

Dores de cabeça e nariz a pingar.

Efeitos secundários frequentes (podem afetar até 1 em 10 pessoas)

Dores de garganta, congestão nasal ou nariz entupido, tosse, diarreia, vômitos, dores de estômago, níveis muito baixos de fenilalanina no sangue em testes laboratoriais, indigestão e sensação de doença (náuseas) (ver secção 2: “Advertências e precauções”).

Efeitos secundários desconhecidos (a frequência não pode ser calculada a partir dos dados disponíveis)

Gastrite (inflamação do revestimento do estômago), esofagite (inflamação do revestimento do esófago).

Comunicação de efeitos secundários

Se tiver quaisquer efeitos secundários, incluindo possíveis efeitos indesejáveis não indicados neste folheto, fale com o seu médico, farmacêutico ou enfermeiro. Também poderá comunicar efeitos indesejáveis diretamente através do sistema nacional de notificação mencionado no [Apêndice V](#). Ao comunicar efeitos indesejáveis, estará a ajudar a fornecer mais informações sobre a segurança deste medicamento.

5. Como conservar Sapropterina Dipharma

Manter este medicamento fora da vista e do alcance das crianças.

Não utilize este medicamento após o prazo de validade impresso no frasco e na embalagem exterior, após VAL. O prazo de validade corresponde ao último dia do mês indicado.

Este medicamento não precisa de temperaturas especiais de armazenamento.

Manter o frasco bem fechado para proteger da humidade.

Não deite fora quaisquer medicamentos na canalização ou no lixo doméstico. Pergunte ao seu farmacêutico como deitar fora os medicamentos que já não utiliza. Estas medidas ajudarão a proteger o ambiente.

6. Conteúdo da embalagem e outras informações

Qual a composição de Sapropterina Dipharma

- A substância ativa é o dicloridrato de sapropterina. Cada comprimido contém 100 mg de dicloridrato de sapropterina equivalente a 77 mg de sapropterina.
- Os outros componentes são manitol (E421), crospovidona tipo A, copovidona K 28, ácido ascórbico (E300), estearil fumarato de sódio, riboflavina (E101), sílica coloidal anidra (E551). Ver secção 2. “Sapropterina Dipharma contém sódio”.

Qual o aspeto de Sapropterina Dipharma e conteúdo da embalagem

Os comprimidos solúveis Sapropterina Dipharma 100 mg são comprimidos redondos, brancos a esbranquiçados, aproximadamente 10 mm x 3,65 mm, com um “11” gravado num dos lados e uma linha pontuada no outro lado.

A ranhura do comprimido não se destina à sua divisão.

Está disponível em frascos com fecho à prova de criança, com tampa roscada que contém dessecante (sílica).

Embalagens de 30 e 120 comprimidos solúveis.

É possível que não sejam comercializadas todas as apresentações.

Titular da Autorização de Introdução no Mercado

Dipharma Arzneimittel GmbH

Offheimer Weg 33

65549 Limburg a. d. Lahn

Alemanha

Fabricante

Depo-Pack S.r.l.

Via Giovanni Morandi 28

21047 Saronno (VA)

Itália

ou

Pharmadox Healthcare Ltd.

KW20A Kordin Industrial Park

Paola, PLA 3000

Malta

Este folheto foi revisto pela última vez em

Outras fontes de informação

Está disponível informação pormenorizada sobre este medicamento no sítio da internet da Agência Europeia de Medicamentos: <http://www.ema.europa.eu>.