

Abgabehilfe Sapropterin PUREN 100 mg – ARZNEIMITTELPROFIL

1

Wirkstoff: Sapropterindihydrochlorid

Darreichungsform: Tablette zur Herstellung einer Lösung zum Einnehmen

Indikation: Hyperphenylalaninämie (HPA) bei

- > Patienten mit Phenylketonurie (PKU) sowie
- > Patienten mit Tetrahydrobiopterin (BH4)-Mangel, die nachweislich auf eine solche Therapie ansprechen

Wirkmechanismus (Rationale der Anwendung):

Sapropterin: synthetische Form eines natürlich vorkommenden Co-Faktors der Phenylalanin-, Tyrosin- und Tryptophan-Hydroxylasen

- > Patienten mit PKU: Erhöhung der Aktivität der fehlerhaften Phenylalaninhydroxylase → Steigerung des oxidativen Phenylalaninmetabolismus → Senkung/Aufrechterhaltung der Phenylalaninblutspiegel
- > Patienten mit BH4-Mangel: Ersetzung der unzureichenden BH4-Spiegel → Wiederherstellung der Aktivität der Phenylalaninhydroxylase

Dosierung:

Nach Körpergewicht, siehe Dosierungstabellen in der Fachinformation

- > PKU: Anfangsdosis 10 mg/kg/Tag, Doseinstellung bei 5–20 mg/kg/Tag
- > BH4-Mangel: Anfangs-Gesamttagesdosis 2–5 mg/kg, Doseinstellung auf bis zu 20 mg/kg/Tag
- > Die errechnete Dosis wird auf den nächsten 100-mg-Wert auf- bzw. abgerundet:

Bsp. 1: errechnete Dosis 401–450 mg
→ Abrundung auf 400 mg = 4 Tabletten

Bsp. 2: errechnete Dosis 451–499 mg
→ Aufrundung auf 500 mg = 5 Tabletten

Zugelassen für
jedes Alter!

Praktische Dosierhilfen
(Dosierspritzen und
Messbecher) kostenlos
online bestellbar



Abbildung ähnlich



Einnahmehinweise:

- > Einnahme mit einer Mahlzeit, um die Resorption zu steigern
- > Patienten mit PKU: einmal tägliche Gabe, immer zur gleichen Tageszeit, vorzugsweise morgens
- > Patienten mit BH4-Mangel: 2 oder 3 Gaben über den Tag verteilt
- > In der Flasche befindet sich eine Kapsel mit Trockenmittel; diese darf nicht geschluckt werden!

Fortsetzung →

Sapropterin PUREN 100 mg Tabletten zur Herstellung einer Lösung zum Einnehmen. **Wirkstoff:** Sapropterindihydrochlorid. **Zus.:** Jede Tablette enthält 100 mg Sapropterindihydrochlorid. **Sonst. Bestandt.:** Mannitol (Ph.Eur.) (E421), Calciumhydrogenphosphat, Crospovidon Typ A, Ascorbinsäure (E300), Riboflavin (E101), Natriumstearylumarat (Ph.Eur.). **Anw.:** Bei Erwachsenen und pädiatrischen Patienten jeden Alters mit Phenylketonurie (PKU) oder mit Tetrahydrobiopterin (BH4)-Mangel zur Behandlung der Hyperphenylalaninämie (HPA), die nachweislich auf eine solche Therapie ansprechen. **Gegenanz.:** Überempfindlichkeit gegen den Wirkstoff o. sonst. Bestandt. **Nebenw.:** Kopfschmerzen, Rhinorrhö, Hypophenylalaninämie, Laryngopharyngeale Schmerzen, verstopfte Nase, Husten, Durchfall, Erbrechen, Bauchschmerzen, Dyspepsie, Übelkeit, Überempfindlichkeitsreaktionen (einschl. schwerwiegender allerg. Reaktionen) und Ausschlag, Gastritis, Oesophagitis. Bei Kindern u. Jugendlichen: Häufigkeit, Art und Schwere der Nebenw. bei Kindern im Wesentlichen mit denen bei Erw. vergleichbar. **Warnhinweise:** Jede Flasche enthält Kieselgel als Trockenmittel. Inhalt nicht schlucken. Arzneimittel für Kinder unzugänglich aufbewahren. Wechselwirkungen, Dosierung und weitere Hinweise siehe Fach- und Gebrauchsinformation. **Abgabestatus:** Verschreibungspflichtig. **Pharmazeutischer Unternehmer:** PUREN Pharma GmbH & Co. KG. **Stand:** 05/2023.

Abgabehilfe Sapropterin PUREN 100 mg – WISSENSWERTES FÜR DIE APOTHEKE

2

Herstellung und Arzneimittelgabe:



> Tabletten in Glas/Becher mit Wasser geben und so lange rühren, bis sie sich gelöst haben; dies kann einige Minuten dauern. Für ein beschleunigtes Auflösen können die Tabletten zerkleinert werden.

> In der Lösung können zerkleinerte Teilchen sichtbar sein, diese beeinträchtigen nicht die Wirksamkeit.

> Die Lösung sollte innerhalb von 15–20 Minuten getrunken werden.



> **Patienten > 20 kg:** Tabletten in einem Glas/Becher mit 120 bis 240 ml Wasser auflösen.

> **Kinder ≤ 20 kg:**

– Tabletten in vorgegebenem Wasservolumen auflösen.

– Hierfür ist der speziell erhältliche Messbecher zu verwenden.

– Das Volumen wird auf Grundlage der Tagesdosis berechnet.

– Falls nur ein Teil der Lösung gegeben werden darf, sollte das entsprechende Volumen mit einer Dosierspritze entnommen werden. Die Lösung kann in ein anderes Gefäß zur Einnahme überführt werden. Bei Kleinkindern kann die Dosierspritze zum Einnehmen verwendet werden:



Dosis ≤ 10 ml: 10-ml-Dosierspritze, Dosis > 10 ml: 20-ml-Dosierspritze.



> **Reinigung:** 1. Kolben aus Zylinder der Dosierspritze herausziehen. 2. Beide Teile der Dosierspritze + Messbecher mit warmem Wasser waschen. 3. An der Luft trocknen lassen.

Hintergrundwissen für das Beratungsgespräch:

> Grundlage der Therapie ist eine eiweißarme Diät, die meist lebenslang durchgeführt werden muss!¹

> Für die Ernährung bedarf es häufig eiweißreduzierter Speziallebensmittel!¹

> Der Wirkstoff Sapropterin hilft, die Verträglichkeit gegenüber Phenylalanin zu erhöhen.

Service für Apotheken/Patienten

Die passenden Dosierhilfen (Dosierspritzen 10 ml und 20 ml und der Messbecher mit Markierungen bei 20, 40, 60, 80 ml) sind kostenlos erhältlich unter:

<https://www.puren-pharma.de/produkt/sapropterin-puren/>



Sicherheit für Apotheken

79% der GKV-Versicherten sind mit Rabattverträgen abgedeckt (Stand 01.01.2024).*

Beispiel für eine eindeutige Verordnung:

 Sapropterin Puren 100 mg Tabl. z. Her. e.
Lsg. z. Einn. 120 St. N2 PZN: 18776787
Dosierung: 1 x täglich 200 mg

E-Rezept

In diesem Beispiel ist ein Kind mit einem Körpergewicht von 20 kg auf eine Dosis von 10 mg/kg pro Tag eingestellt. Für die Herstellung der Lösung werden 2 Tabletten benötigt. Das Auflösungsvolumen ist der Fachinformation zu entnehmen.

* Hochrechnung von PUREN Pharma basierend auf dem Abschluss der Rabattverträge mit den korrespondierenden Krankenkassen.

¹ <https://www.uniklinik-duesseldorf.de/patienten-besucher/klinikeninstitutezentren/klinik-fuer-gastroenterologie-hepatologie-und-infektiologie/klinik/fuer-patienten/behandlungsschwerpunkte/stoffwechselkrankheiten/phenylketonurie>