患者向医薬品ガイド

２０２６年１０月改訂

セピエンス™顆粒分包 ２５０ｍｇ
セピエンス™顆粒分包 １０００ｍｇ

【この薬は？】

販売名	セピエンス顆粒分包 ２５０ｍｇ SEPHIENCE GRANULES ２５０ｍｇ	セピエンス顆粒分包 １０００ｍｇ SEPHIENCE GRANULES １０００ｍｇ
一般名	セピアプテリン Sepiapterin	
含有量（１包中）	２５０ｍｇ	１０００ｍｇ

患者向医薬品ガイドについて

患者向医薬品ガイドは、患者の皆様や家族の方などに、医療用医薬品の正しい理解と、重大な副作用の早期発見などに役立てていただくために作成したものです。

したがって、この医薬品を使用するときに特に知っていただきたいことを、医療関係者向けに作成されている添付文書を基に、わかりやすく記載しています。

医薬品の使用による重大な副作用と考えられる場合には、ただちに医師または薬剤師に相談してください。

ご不明な点などありましたら、末尾に記載の「お問い合わせ先」にお尋ねください。

さらに詳しい情報として、PMDA ホームページ「医薬品に関する情報」https://www.pmda.go.jp/safety/info-services/drugs/0001.html に添付文書情報が掲載されています。

JP-SEP-0388
PTCC011-v2

【この薬の効果は？】

・ この薬は、フェニルケトン尿症治療剤と呼ばれる薬です。
・ この薬は、からだの中に入ると細胞の中に吸収され、フェニルアラニンからチロシンへの変換に関わるフェニルアラニン水酸化酵素（PAH）の働きを手助けするテトラヒドロビオプテリン（BH_4）に変換されます。これにより細胞内の BH_4 の量が増え、PAH の働きを高めることで血中のフェニルアラニン濃度を低下させます。
・ 次の病気の人に処方されます。

フェニルケトン尿症

・ BH_4 欠損症に対する有効性および安全性は確認されていません。
・ この薬は、体調がよくなったと自己判断して使用を中止したり、量を加減したりすると病気が悪化することがあります。指示どおりに飲み続けることが重要です。

【この薬を使う前に、確認すべきことは？】

○ **次の人は、この薬を使用することはできません。**
  ・ 過去にセピエンスに含まれる成分で過敏症のあった人

○ 次の人は、特に注意が必要です。使い始める前に医師または薬剤師に告げてください。
  ・ 食事が十分に摂れないなどにより栄養状態の悪い人
  ・ 過去にサプロプテリン塩酸塩に対し過敏症のあった人
  ・ 授乳中の人

○ この薬には併用を注意すべき薬があります。他の薬を使用している場合や、新たに使用する場合は、必ず医師または薬剤師に相談してください。

【この薬の使い方は？】

●使用量および回数

・ 飲む量は、あなたの年齢や体重、症状などにあわせて、医師が決めます。
・ 通常、以下の用量を１日１回食後または食事とともに飲みます。なお、あなたのからだの状態によって、６ヵ月以上２歳未満では１日７．５ｍｇ／ｋｇまで、２歳以上では１日２０ｍｇ／ｋｇまでの範囲で減量することがあります。

年齢	１日量
０ヵ月以上６ヵ月未満	７．５ｍｇ/ｋｇ
６ヵ月以上１歳未満	１５ｍｇ/ｋｇ
１歳以上２歳未満	３０ｍｇ/ｋｇ
２歳以上	６０ｍｇ/ｋｇ

●どのように飲むか？

- 顆粒のまま飲まずに、水やりんごジュース、または少量の柔らかい食べ物（りんごソースまたはイチゴジャム）に混ぜて飲むようにしてください。
- 体重１６ｋｇ以下の人： セピエンス顆粒分包２５０ｍｇを使用する場合は１包あたり９ml、１０００ｍｇを使用する場合は１包あたり３６ｍｌの水やりんごジュースを加えて均一に混ぜ、指示された量を経口投与用シリンジで量り取り、飲むようにしてください。
- 体重１６ｋｇを超える人： セピエンス顆粒分包２５０ｍｇを使用する場合は１包あたり５～２０ml、１０００ｍｇを使用する場合は１包あたり２０～８０ｍｌの水やりんごジュースを加えて混ぜて飲むようにしてください。水やりんごジュースの代わりに、本剤２５０ｍｇ分包１包あたり大さじ０．５～２杯、本剤１０００ｍｇ分包１包あたり大さじ２～８杯分の柔らかい食べ物（リンゴソースまたはイチゴジャム）に混ぜて飲むこともできます。
- 水などと混ぜた後、２５℃以下で保存した場合は６時間以内、冷蔵（２～８℃）で保存した場合は２４時間以内に飲むようにしてください。保存後に飲む場合は、再度よく混ぜてから飲むようにしてください。
- 飲んだ後に残った液は廃棄してください。

●効果が不十分な場合の対応

あなたの PAH の働きの低下の度合いによっては効果を十分に示さない場合があります。血中フェニルアラニン濃度の低下作用は、通常、投与開始から２～４週間程度で認められるため、投与開始前後２～４週間を目安に血中フェニルアラニン濃度を確認し、低下が認められない場合は投与を中止することがあります。

●飲み忘れた場合の対応

決して２回分を一度に飲まないでください。その日のうちに飲み忘れに気づいた場合は、その時にすぐに飲むようにしてください。

●多く使用した時（過量投与時）の対応

異常を感じたら、医師または薬剤師に相談してください。

【この薬の使用中に気をつけなければならないことは？】

- 血中フェニルアラニン濃度を適切に管理するために、定期的に血液検査で血中フェニルアラニン濃度を測定します。
- 低フェニルアラニン血症があらわれることがあるため、血中フェニルアラニン濃度が管理目標の範囲を下回る場合は、食事からのタンパク摂取量を増やして、必要に応じてこのお薬の減量や投与の中断をすることがあります。
- 授乳している人は医師に相談してください。
- 他の医師を受診する場合や、薬局などで他の薬を購入する場合は、必ずこの薬を飲んでいることを医師または薬剤師に伝えてください。

【この薬の形は？】

販売名	セピエンス顆粒分包 ２５０ｍｇ	セピエンス顆粒分包 １０００ｍｇ
性状	黄色～橙色の顆粒	
包装の形状		

【この薬に含まれているのは？】

有効成分 （1包中）	セピアプテリン ２５０ｍｇ	セピアプテリン １０００ｍｇ
添加剤	イソマルト水和物、結晶セルロース、D-マンニトール、クロスカルメロースナトリウム、キサンタンガム、スクラロース、ステアリン酸マグネシウム、軽質無水ケイ酸	

JP-SEP-0388
PTCC011-v2

【その他】

●この薬の保管方法は？

- 直射日光と湿気を避けて、室温（１～３０℃）で保管してください。
- 子供の手の届かないところに保管してください。

●薬が残ってしまったら？

- 絶対に他の人に渡してはいけません。
- 余った場合は、処分の方法について薬局や医療機関に相談してください。

【この薬についてのお問い合わせ先は？】

- 症状、使用方法、副作用などのより詳しい質問がある場合は、主治医や薬剤師にお尋ねください。
- 一般的な事項に関する質問は下記へお問い合わせください。

製造販売会社：PTC セラピューティクス株式会社
（https://www.ptcbio.jp）
コールセンター
電話番号：０１２０-５０２-３８２
受付時間：９時～１７時（土日祝日および弊社休業日を除く）

JP-SEP-0388
PTCC011-v2