医薬品リスク管理計画対象製品	
日本標準商品分類番号	873999

セピエンス™ 用法用量ガイド

新発売

フェニルケトン尿症治療剤

薬価基準収載

セピエンス™ 顆粒分包 250mg 1000mg

Sephience™ GRANULES

セピアプテリン製剤

処方箋医薬品（注意－医師等の処方箋により使用すること）

2. 禁忌（次の患者には投与しないこと）
本剤の成分に対し過敏症の既往歴のある患者

PTC THERAPEUTICS™

セピエンスの投与量は、患者の体重と年齢に基づいて決定されます。以下に、投与量を計算するための基本的なガイドを示します。

1. 効能又は効果

フェニルケトン尿症

2. 効能又は効果に関連する注意

BH_4欠損症に対する本剤の有効性及び安全性は確立していない。

本剤の開始及び継続にあたっての注意点

本剤の投与を開始するにあたって、本剤を用いた負荷試験などは不要とされています。一方で、本剤はすべての患者に有効性を示すわけではありません。そのため、本剤の投与によって臨床的な有効性が示されない患者に漫然と投与されることは望ましくありません。日本先天代謝異常学会より発行されている「セピアプテリン投与の暫定指針」に記載されている、本剤の投与開始と継続に関する留意点や基準を十分にご理解頂いたうえで、投与をご検討ください。

3. 用法及び用量

通常、セピアプテリンとして、以下の用量を1日1回食後又は食事とともに経口投与する。なお、忍容性が認められない場合、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までの範囲で適宜減量すること。

表1　年齢別1日投与量

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

セピエンスはフェニルアラニン水酸化酵素（PAH）の補酵素として作用しますが、PAHの薬理学的シャペロンとしても作用し、PAHの安定性を増加させる可能性があります。頭痛、下痢、低フェニルアラニン血症等があらわれることがあるので、患者の状態を十分に観察した上で、忍容性が認められない場合は上記の用法及び用量にしたがってください。

3.1 調製及び投与手順

セピエンスを飲料又は食事とともに投与する。

- セピエンスを水、リンゴジュース、又は少量の柔らかい食べ物（リンゴソースやイチゴジャム）と混合し、食後又は食事とともに投与する。

体重16kg以下の患者

- 投与に必要なセピエンス顆粒分包250mgの包数を決定し、薬剤をすべて清潔なコップに入れ、250mgの分包1包あたり9mLの水又はリンゴジュースと混ぜる。塊がなくなり均一になるまで、混合液を30秒以上撹拌する。
- セピエンス顆粒分包250mg1包あたり9mLの水又はリンゴジュースと混ぜると10mLの混合液ができる。
- 得られた混合液の一部を、経口シリンジを使って、必要用量に相当する容量で経口投与する。最終混合液の濃度は25mg/mLである。
- 吸引後、直ちに投与する。確実に投与を完了させるため、追加の水又はリンゴジュースでシリンジをすすぎ、直ちに飲み込む。
- 直ちに投与しない場合、保存されている液体は投与前に30秒以上撹拌すること。
- 表2 (P.4)、表3 (P.5)、表4 (P.6)及び表5 (P.7)に、異なる年齢群について体重あたりの投与量を達成するために必要な分包数及び液体混合物の容量をミリリットル（mL）単位で示す。
- 2歳以上で体重13～16kgの患者への投与方法について、250mgを4包服用する場合には1000mgを1包用いることも可能である。1000mg分包を使用する場合は1包あたり36mLの水又はリンゴジュースと混ぜる。

表2 6ヵ月未満の小児患者における体重別のセピエンス顆粒分包の用量

患者の体重	用量:7.5mg/kg/日		
	1日量	必要なセピエンス顆粒分包 250mgの分包数	投与容量 (25mg/mL)
2kg	15mg	×1包	0.6mL
3kg	22.5mg	×1包	0.9mL
4kg	30mg	×1包	1.2mL
5kg	37.5mg	×1包	1.5mL
6kg	45mg	×1包	1.8mL
7kg	52.5mg	×1包	2.1mL
8kg	60mg	×1包	2.4mL
9kg	67.5mg	×1包	2.7mL
10kg	75mg	×1包	3.0mL
11kg	82.5mg	×1包	3.3mL
12kg	90mg	×1包	3.6mL
13kg	97.5mg	×1包	3.9mL
14kg	105mg	×1包	4.2mL
15kg	112.5mg	×1包	4.5mL
16kg	120mg	×1包	4.8mL

表3 **6ヵ月以上1歳未満** の小児患者における体重別のセピエンス顆粒分包の用量

患者の体重	用量:15mg/kg/日		
	1日量	必要なセピエンス顆粒分包 250mgの分包数	投与容量 (25mg/mL)
2kg	30mg	×1包	1.2mL
3kg	45mg	×1包	1.8mL
4kg	60mg	×1包	2.4mL
5kg	75mg	×1包	3.0mL
6kg	90mg	×1包	3.6mL
7kg	105mg	×1包	4.2mL
8kg	120mg	×1包	4.8mL
9kg	135mg	×1包	5.4mL
10kg	150mg	×1包	6.0mL
11kg	165mg	×1包	6.6mL
12kg	180mg	×1包	7.2mL
13kg	195mg	×1包	7.8mL
14kg	210mg	×1包	8.4mL
15kg	225mg	×1包	9.0mL
16kg	240mg	×1包	9.6mL

表4 1歳以上2歳未満の小児患者における体重別のセピエンス顆粒分包の用量

患者の体重	用量:30mg/kg/日		
	1日量	必要なセピエンス顆粒分包 250mgの分包数	投与容量 (25mg/mL)
2kg	60mg	×1包	2.4mL
3kg	90mg	×1包	3.6mL
4kg	120mg	×1包	4.8mL
5kg	150mg	×1包	6.0mL
6kg	180mg	×1包	7.2mL
7kg	210mg	×1包	8.4mL
8kg	240mg	×1包	9.6mL
9kg	270mg	×2包	10.8mL
10kg	300mg	×2包	12.0mL
11kg	330mg	×2包	13.2mL
12kg	360mg	×2包	14.4mL
13kg	390mg	×2包	15.6mL
14kg	420mg	×2包	16.8mL
15kg	450mg	×2包	18.0mL
16kg	480mg	×2包	19.2mL

表5 2歳以上の小児患者における体重別のセピエンス顆粒分包の用量

患者の体重	用量:60mg/kg/日		
	1日量	必要なセピエンス顆粒分包 250mg又は1000mgの分包数	投与容量 (25mg/mL)
5kg	300mg	×2包	12.0mL
6kg	360mg	×2包	14.4mL
7kg	420mg	×2包	16.8mL
8kg	480mg	×2包	19.2mL
9kg	540mg	×3包	21.6mL
10kg	600mg	×3包	24.0mL
11kg	660mg	×3包	26.4mL
12kg	720mg	×3包	28.8mL
13kg	780mg	×4包 又は ×1包	31.2mL
14kg	840mg	×4包 又は ×1包	33.6mL
15kg	900mg	×4包 又は ×1包	36.0mL
16kg	960mg	×4包 又は ×1包	38.4mL

体重16kgを超える患者

- セピエンス250mgの分包1つあたり5～20mL、1000mgの分包1つあたり20～80mLの水又はリンゴジュースと混合、或いは250mgの分包全量に対して食べ物大さじ0.5～2杯分、1000mgの分包全量に対して2～8杯分の柔らかい食べ物(リンゴソース又はイチゴジャム)と混合する。
- 薬剤と水又はリンゴジュースを30秒以上、柔らかい食べ物とでは60秒以上撹拌し、混合液又は混合物を直ちに投与する。全量を投与させるため、追加の水又はリンゴジュースですすぎ、直ちに飲み込む。粒子が残っている場合は、全用量を投与するまで繰り返す。
- 直ちに投与しない場合、保存した液体は少なくとも30秒、柔らかい食べ物との混合物は少なくとも60秒間、投与前に撹拌すること。
- 表6 (P.9)に、異なる年齢群について体重あたりの投与量を達成するために必要な分包数及び液体混合物の容量をミリリットル(mL)単位で示す。

算出した1日用量は、必要に応じて最も近い、250mg又は1000mgの整数の倍数に四捨五入する。例えば、1251～1374mgは、250mgの分包1つ及び1000mgの分包1つに相当する1250mgに切り下げる。算出した用量1375～1499mgは、250mg分包2つ及び1000mg分包1つに相当する1500mgに切り上げる。

表6 **2歳以上かつ体重16kgを超える**患者における体重別のセピエンス顆粒分包の用量

患者の体重	用量: 60mg/kg/日			
	1日量範囲(計算値)		必要なセピエンス顆粒分包の分包数	混合用液量 (最小量~最大量)
	(以上)	(未満)	(250mg) ＋ (1000mg)	
16.1~18.7kg	966mg	1,125mg	—	1000mg ×1包	20~80mL
18.8~22.9kg	1,125mg	1,375mg	250mg ×1包 ＋	1000mg ×1包	25~100mL
23.0~27.0kg	1,375mg	1,625mg	250mg ×2包 ＋	1000mg ×1包	30~120mL
27.1~31.2kg	1,625mg	1,875mg	250mg ×3包 ＋	1000mg ×1包	35~140mL
31.3~35.4kg	1,875mg	2,125mg	—	1000mg ×2包	40~160mL
35.5~39.5kg	2,125mg	2,375mg	250mg ×1包 ＋	1000mg ×2包	45~180mL
39.6~43.7kg	2,375mg	2,625mg	250mg ×2包 ＋	1000mg ×2包	50~200mL
43.8~47.9kg	2,625mg	2,875mg	250mg ×3包 ＋	1000mg ×2包	55~220mL
48.0~52.0kg	2,875mg	3,125mg	—	1000mg ×3包	60~240mL
52.1~56.2kg	3,125mg	3,375mg	250mg ×1包 ＋	1000mg ×3包	65~260mL
56.3~60.4kg	3,375mg	3,625mg	250mg ×2包 ＋	1000mg ×3包	70~280mL
60.5~64.5kg	3,625mg	3,875mg	250mg ×3包 ＋	1000mg ×3包	75~300mL
64.6~68.7kg	3,875mg	4,125mg	—	1000mg ×4包	80~320mL
68.8~72.9kg	4,125mg	4,375mg	250mg ×1包 ＋	1000mg ×4包	85~340mL
73.0~77.0kg	4,375mg	4,625mg	250mg ×2包 ＋	1000mg ×4包	90~360mL
77.1~81.2kg	4,625mg	4,875mg	250mg ×3包 ＋	1000mg ×4包	95~380mL
81.3~85.4kg	4,875mg	5,125mg	—	1000mg ×5包	100~400mL
85.5~89.5kg	5,125mg	5,375mg	250mg ×1包 ＋	1000mg ×5包	105~420mL
89.6~93.7kg	5,375mg	5,625mg	250mg ×2包 ＋	1000mg ×5包	110~440mL
93.8~97.9kg	5,625mg	5,875mg	250mg ×3包 ＋	1000mg ×5包	115~460mL
98.0~102.0kg	5,875mg	6,125mg	—	1000mg ×6包	120~480mL

3.2 液体及び柔らかい食べ物との混合物の保管手順

セピエンスの飲料又は柔らかい食べ物との混合液又は混合物を直ちに使用しない場合は、25℃以下の管理された室温で最長6時間、又は2℃～8℃の冷蔵庫で24時間まで保管してよい。未使用のセピエンス混合液又は混合物は、室温で保管した場合は6時間後、冷蔵した場合は24時間後に廃棄する。

3.3 服用忘れ

服用し忘れた分は、可能な限り速やかに服用すること。翌日は通常の投与スケジュールで再開する。

フェニルケトン尿症治療剤

薬価基準収載

日本標準商品分類番号 873999

セピエンス™ 顆粒分包 250mg 1000mg

Sephience™ GRANULES

セピアプテリン製剤

処方箋医薬品（注意－医師等の処方箋により使用すること）

販売名	セピエンス顆粒分包250mg	セピエンス顆粒分包1000mg
承認番号	30700AMX00267000	30700AMX00268000
販売開始年月	2026年3月	2026年3月

貯法：室温保存
有効期間：3年

2. 禁忌（次の患者には投与しないこと）
本剤の成分に対し過敏症の既往歴のある患者

3. 組成・性状

3.1 組成

販売名	セピエンス顆粒分包250mg	セピエンス顆粒分包1000mg
有効成分	1包中 セピアプテリン250mg	1包中 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	

3.2 製剤の性状

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・剤形	黄色～橙色の顆粒	

4. 効能又は効果

フェニルケトン尿症

5. 効能又は効果に関連する注意

BH_4欠損症に対する本剤の有効性及び安全性は確立していない。

6. 用法及び用量

通常、セピアプテリンとして、以下の用量を1日1回食後又は食事とともに経口投与する。なお、忍容性が認められない場合、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までの範囲で適宜減量すること。

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

7. 用法及び用量に関連する注意

フェニルアラニン水酸化酵素の残存活性の程度等によっては本剤に対する反応性を示さない場合がある。本剤による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、投与開始後2～4週間を目処に血中フェニルアラニン濃度を確認し、低下しない場合は本剤の投与を中止すること。[17.1.1、17.1.2参照]

8. 重要な基本的注意

8.1 定期的に血中フェニルアラニン濃度を測定し、血中フェニルアラニン濃度を適切に管理すること。
8.2 本剤投与により低フェニルアラニン血症に至るおそれがあるため、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加させ、必要に応じて本剤の減量又は投与中断も検討すること。[9.1.1参照]

9. 特定の背景を有する患者に関する注意

9.1 合併症・既往歴等のある患者
9.1.1 食事摂取不良等により栄養状態が不良の患者
低フェニルアラニン血症の発現に注意すること。[8.2参照]
9.1.2 サプロプテリン塩酸塩に対し過敏症の既往歴のある患者
過敏症の発現に注意すること。
9.6 授乳婦
治療上の有益性及び母乳栄養の有益性を考慮し、授乳の継続又は中止を検討すること。本剤のヒト母乳中への移行は不明であるが、サプロプテリンを用いた動物実験において、テトラヒドロビオプテリン（BH_4）は乳汁中へ移行することが報告されている。
9.8 高齢者
患者の状態を観察しながら慎重に投与すること。一般に生理機能が低下していることが多い。

10. 相互作用

10.2 併用注意（併用に注意すること）

薬剤名等	臨床症状・措置方法	機序・危険因子
ジヒドロ葉酸還元酵素阻害薬 メトトレキサート プラトレキサート ペメトレキセド　等	本剤の有効性が減弱する可能性があるため、血中フェニルアラニン濃度を確認し、必要に応じて食事からのタンパク摂取量を調節すること。	これらの薬剤がジヒドロ葉酸還元酵素を阻害するため、ジヒドロビオプテリン(BH_2)のBH_4への代謝が阻害される可能性がある。
サラゾスルファピリジン スルファメトキサゾール含有製剤		これらの薬剤がセピアプテリン還元酵素を阻害するため、本剤のBH_2への代謝が阻害されることで、BH_4の生成が阻害される可能性がある。
レボドパ含有製剤	興奮性、易刺激性が生じることがあるので、このような症状が認められた場合には、本剤の減量を検討するなど慎重に投与すること。	併用により相加的にカテコールアミンの産生が増加する可能性がある。
硝酸剤及びNO供与剤 ニトログリセリン 硝酸イソソルビド　等 PDE5阻害剤 シルデナフィルクエン酸塩 タダラフィル　等	これらの薬剤の血圧低下作用が増強される可能性があるため、血圧等の患者の状態を観察しながら慎重に投与すること。	BH_4は一酸化窒素合成酵素の補酵素として機能するため、併用により一酸化窒素を介した血管弛緩作用を増強させる可能性がある。

11. 副作用

次の副作用があらわれることがあるので、観察を十分に行い、異常が認められた場合には投与を中止するなど適切な処置を行うこと。

11.2 その他の副作用

	5～10%未満	1～5%未満
消化器	下痢、変色便	嘔吐、悪心、上腹部痛、便秘、腹痛、鼓腸、腹部不快感、腹部膨満、消化不良、軟便
中枢神経系	頭痛	浮動性めまい
一般・全身障害および投与部位の状態		疲労
精神障害		不安
皮膚および皮下組織障害		斑状丘疹状皮疹
腎および尿路障害		着色尿
代謝および栄養障害		食欲減退
臨床検査		血中フェニルアラニン濃度低値[注]

注）血中フェニルアラニン濃度が35μmol/L未満

14. 適用上の注意

14.1 薬剤交付時の注意
14.1.1 本剤は再分包せず、分包品のまま交付すること。
14.1.2 患者に以下の服用方法を説明すること。
・本剤は顆粒のまま服用せず、水若しくはリンゴジュース又は柔らかい食べ物（リンゴソース又はイチゴジャム）に混ぜて服用すること。
・体重16kg以下の患者は、本剤250mg分包を使用する場合は1包あたり9mL、1000mg分包を使用する場合は1包あたり36mLの水又はリンゴジュースを本剤に加えて均一に混ぜ、指示された量を経口投与用シリンジで量り取り、服用すること。
・体重16kgを超える患者は、本剤250mg分包を使用する場合は1包あたり5～20mL、1000mg分包を使用する場合は1包あたり20～80mLの水又はリンゴジュースを本剤に加えて混ぜ、服用すること。水又はリンゴ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（リンゴソース又はイチゴジャム）に混ぜて、服用することもできる。
・本剤を水などと混合した後は、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時間以内に服用すること。保存後に服用する場合は、再度混合してから服用すること。
・混合後の残薬は廃棄すること。

21. 承認条件

医薬品リスク管理計画を策定の上、適切に実施すること。

22. 包装

〈セピエンス顆粒分包250mg〉30包
〈セピエンス顆粒分包1000mg〉30包

25. 保険給付上の注意

本剤は新医薬品であるため、厚生労働省告示第107号（平成18年3月6日付）に基づき、2027年3月末日までは、投薬は1回14日分を限度とされている。

◇詳細は電子添文をご参照ください。電子添文の改訂にご留意ください。

2026年10月改訂（第3版）

［製造販売業者等／製造販売元］
PTCセラピューティクス株式会社
〒103-0023 東京都中央区日本橋本町4-12-20

［問い合わせ窓口］
コールセンター　TEL:0120-502-382
受付時間 9:00～17:00（土日祝日および弊社休業日を除く）

JP-SEP-0383
PTCC081-v2
2026年10月作成