



DESTINÉ AUX PROFESSIONNELS DE LA SANTÉ

Guide sur la posologie et l'administration de SEPHIENCE^{MC} (sépiaptérine pour suspension orale)

Renseignements importants sur la posologie et l'administration pour vous aider à intégrer SEPHIENCE au plan thérapeutique de vos patients

Posologie selon l'âge et le poids corporel

Administration par voie orale une fois par jour, avec de la nourriture

Poudre offerte en sachets de 250 mg et de 1000 mg

INDICATION

SEPHIENCE^{MC} (sépiaptérine pour suspension orale) est indiqué pour le traitement de l'hyperphénylalaninémie (HPA) chez les adultes et les enfants âgés de 1 mois ou plus qui sont atteints d'une phénylcétonurie (PCU) répondant bien à la sépiaptérine. SEPHIENCE est indiqué en association avec une diète faible en phénylalanine.

Posologie recommandée selon l'âge

La posologie de SEPHIENCE est calculée selon l'âge et le poids corporel (kg) du patient. La dose est administrée par voie orale une fois par jour avec de la nourriture.

Pour les enfants, des ajustements périodiques de la dose sont nécessaires afin d'assurer l'administration de la bonne dose de SEPHIENCE alors que l'enfant vieillit et gagne du poids.

PATIENTS DE		DOSE RECOMMANDÉE DE SEPHIENCE ^{MC*,†}
<6 mois	»»»	7.5 mg/kg/jour
6 mois à <1 an	»»»	15 mg/kg/jour
1 an à <2 ans	»»»	30 mg/kg/jour
≥2 ans	»»»	60 mg/kg/jour*

* Si la dose quotidienne calculée est inférieure à 1000 mg, la concentration finale de la préparation liquide de SEPHIENCE est de 25 mg/mL.

† La dose de 60 mg/kg est la dose quotidienne maximale pour tous les patients.

* Dose quotidienne maximale recommandée.

Apport alimentaire en Phe

Les patients traités par SEPHIENCE doivent subir régulièrement une évaluation clinique afin de déterminer quel est le bon apport alimentaire en phénylalanine avec leur professionnel de la santé.



L'ajustement de la dose selon l'évolution du poids est essentiel pour que l'efficacité de SEPHIENCE soit maintenue.



La dose quotidienne calculée est arrondie au multiple de 250 mg le plus près pour déterminer le nombre de sachets de SEPHIENCE. Si la dose est de moins de 1000 mg, elle est arrondie à la hausse; si elle est de 1000 mg ou plus, elle est arrondie au multiple de 250 mg le plus près.



Chez les patients de moins de 2 ans, il faut mesurer le taux de Phe dans les 2 semaines qui suivent le début du traitement et rajuster la dose, au besoin (jusqu'à un maximum de 60 mg/kg/jour).

Étapes pour la préparation de toutes les doses de SEPHIENCE¹

Dose < 1000 mg (préparation liquide):

Nombre de sachets de SEPHIENCE et volume de liquide nécessaire pour préparer le mélange de 25 mg/mL pour les doses de moins de 1000 mg

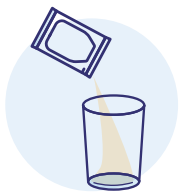
Dose quotidienne (mg)	Nombre de sachets de 1000 mg ^a	Nombre de sachets de 250 mg ^a	Volume d'eau ou de jus de pomme (mL) ^b
250 mg ou moins	0	1	9 mL
251 mg à 500 mg	0	2	18 mL
501 mg à 750 mg	0	3	27 mL
751 mg à 999 mg	1	0	36 mL

Consultez la monographie de produit pour obtenir d'autres renseignements.

mg - milligrammes; mL - millilitres

^a Si la dose quotidienne calculée est inférieure à 1000 mg, arrondir le chiffre obtenu en le majorant au multiple de 250 mg le plus près pour déterminer le nombre de sachets de poudre SEPHIENCE nécessaires. Le contenu de chaque sachet de 250 mg doit être mélangé à 9 mL d'eau ou de jus de pomme.

^b La poudre SEPHIENCE doit uniquement être mélangée à de l'eau si elle doit être administrée à un patient âgé de moins de 6 mois.



1

Vider le ou les sachets dans un verre.



2

Mélanger chaque sachet de 250 mg avec 9 mL d'eau ou de jus de pomme.

ou

Mélanger un sachet de 1000 mg avec 36 mL d'eau ou de jus de pomme.



3

Remuer pendant au moins 30 secondes, jusqu'à ce que le mélange soit homogène. Il est normal que la poudre ne se dissolve pas complètement.



4

Utiliser une seringue orale pour prélever le **volume de la dose prescrite**, puis administrer immédiatement la dose complète.

$$\text{Volume de la dose prescrite (mL)} = \frac{\text{Dose calculée de SEPHIENCE (mg)}}{25 \text{ mg/mL}}$$



5

Prélever un nouveau volume d'eau ou de jus de pomme pour récupérer tout résidu dans la seringue, puis administrer ce liquide. Répéter s'il reste des particules.

Dose ≥ 1000 mg (préparation liquide ou aliments mous):

Dose quotidienne (mg)	Nombre de sachets de 1000 mg ^a	Nombre de sachets de 250 mg ^a	Volume d'eau, de jus de pomme, de confiture à la fraise ou de compote de pommes ^b
1000 mg à 1124 mg	1	0	2 c. à soupe, ou 30 mL
1125 mg à 1374 mg	1	1	4 c. à soupe, ou 60 mL
1375 mg à 1624 mg	1	2	
1625 mg à 1874 mg	1	3	
1875 mg à 2124 mg	2	0	
2125 mg à 2374 mg	2	1	6 c. à soupe, ou 90 mL
2375 mg à 2624 mg	2	2	
2625 mg à 2874 mg	2	3	
2875 mg à 3124 mg	3	0	
3125 mg à 3374 mg	3	1	8 c. à soupe, ou 120 mL
3375 mg à 3624 mg	3	2	
3625 mg à 3874 mg	3	3	
3875 mg à 4124 mg	4	0	
4125 mg à 4374 mg	4	1	10 c. à soupe, ou 150 mL
4375 mg à 4624 mg	4	2	
4625 mg à 4874 mg	4	3	
4875 mg à 5124 mg	5	0	
5125 mg à 5374 mg	5	1	12 c. à soupe ou 180 mL
5375 mg à 5624 mg	5	2	
5625 mg à 5874 mg	5	3	
5875 mg à 6124 mg	6	0	

Consultez la monographie de produit pour obtenir d'autres renseignements.

mg – milligrammes; mL – millilitres; c. à soupe – cuillerée à soupe

^a Si la dose quotidienne calculée est de 1000 mg ou plus, arrondir le chiffre obtenu au multiple de 250 mg le plus près pour déterminer le nombre de sachets de poudre SEPHIENCE nécessaires.

^b Il faut mélanger à chaque sachet de 1000 mg 2 c. à soupe (30 mL) d'eau, de jus de pomme, de confiture de fraises ou de compote de pomme, puis ajouter 2 c. à soupe de plus (30 mL) pour trois sachets de 250 mg sachets au maximum et mélanger le tout.



1 Arrondir la dose au multiple de 250 mg.



2

Mélanger chaque sachet de 250 mg et de 1000 mg avec de l'eau, du jus de pomme, de la confiture à la fraise ou de la compote de pommes. Consulter le tableau ci-dessus pour déterminer le volume de liquide ou d'aliments mous à utiliser.



3

Remuer pendant au moins 30 secondes (préparation liquide) ou au moins 60 secondes (aliments mous), jusqu'à ce que le mélange soit homogène. Il est normal que la poudre ne se dissolve pas complètement.



4

Consommer tout le mélange immédiatement. S'il reste du mélange dans le contenant, le rincer avec de l'eau ou du jus de pomme puis administrer à nouveau, jusqu'à ce qu'il ne reste plus de mélange.

Après la préparation. Conserver selon les directives et remuer avant l'administration

La manipulation adéquate du produit assure l'exactitude de la dose et l'innocuité¹

Il est préférable d'administrer chaque dose immédiatement après sa préparation; si ce n'est pas possible :



Conserver le mélange dans un contenant hermétique

Température ambiante : jusqu'à 6 heures
Réfrigérateur : jusqu'à 24 heures



Mélanger de nouveau avant l'administration

Liquide : ≥ 30 secondes
Aliments mous : ≥ 60 secondes

Dose oubliée?



Prendre la dose aussitôt que l'oubli est constaté



Ne pas administrer deux doses le même jour

RÉSUMÉ DE L'INNOCUITÉ

Aperçu des effets indésirables :

- Le profil d'innocuité de SEPHIENCE^{MC} (sépiaptérine pour suspension orale) repose sur des essais cliniques menés chez des patient(e)s pédiatriques et adultes atteints de PCU ayant reçu des doses allant de 7,5 à 60 mg/kg/jour. Les réactions indésirables les plus fréquemment rapportées étaient ($\geq 2\%$) des effets indésirables liés au traitement (regroupés à partir de 2 études cliniques) étaient : diarrhée, maux de tête, selles décolorées, vomissements, nausées, douleurs abdominales hautes et fatigue. Des cas d'hypophénylalaninémie sont survenus plus fréquemment chez les enfants, y compris certains présentant plusieurs taux sanguins faibles de Phe.
- Cinq patient(e)s ont interrompu le traitement en raison de réactions indésirables, notamment : anxiété, vomissements, constipation, nausées, maux de tête et diathèse hémorragique.
- Les données sur l'innocuité à long terme sont limitées, tout spécialement chez les patients < 2 ans.

Contre-indications :

- SEPHIENCE est contre-indiqué chez les patient(e)s présentant une hypersensibilité à la sépiaptérine ou à tout ingrédient de la formulation, y compris tout ingrédient non médicinal ou tout composant du contenant.

Mises en garde et précautions pertinentes :

- Les patient(e)s traité(e)s avec SEPHIENCE devraient subir une surveillance initiale et régulière des taux sanguins de Phe, accompagnée de conseils diététiques appropriés de la part de leur professionnel(le) de la santé et d'un(e) diététiste, afin de maintenir la Phe dans l'intervalle souhaité. Une surveillance fréquente est recommandée, en particulier chez les enfants.
- Des taux sanguins bas prolongés de Phe (hypophénylalaninémie) ont été associés au catabolisme des protéines et la dégradation endogène des protéines, ce qui entraîne des conséquences défavorables sur le développement et le neurodéveloppement.
- Les patient(e)s atteint(e)s d'une intolérance héréditaire rare au fructose ne doivent pas prendre ce médicament en raison de sa teneur en isomalt.

- Augmentation des saignements : SEPHIENCE peut augmenter le risque de saignement. Des saignements, notamment des hématomes superficiels, des saignements prolongés, des épistaxis et des règles abondantes, sont survenus chez des patientes traitées par SEPHIENCE. Il est conseillé aux patient(e)s de signaler tout saignement et d'envisager une interruption ou un arrêt du traitement en cas de saignement actif.
- L'innocuité et l'efficacité de SEPHIENCE chez les patient(e)s présentant une insuffisance hépatique ou rénale n'ont pas été établies.
- Il n'existe aucune étude adéquate et bien contrôlée portant sur SEPHIENCE pendant la grossesse ou l'allaitement. La prudence est de mise lors de la prescription à ces patientes.
- L'innocuité et l'efficacité de SEPHIENCE chez les patient(e)s de 65 ans et plus n'ont pas été établies.

Utiliser avec prudence en cas de co-administration avec :

- Inhibiteurs de la sépiaptérine réductase (SR) (p. ex., sulfasalazine, sulfaméthoxazole).
- Inhibiteurs de la dihydrofolate réductase (DHFR) (p. ex., méthotrexate, triméthoprim, pémétrexed, pralatrexate, triméthrexate).
- Médicaments provoquant une vasodilatation, y compris ceux administrés par voie topique, en agissant sur le métabolisme ou l'action de l'oxyde nitrique (NO), notamment les donneurs classiques de NO (p. ex., trinitrate de glycéryle, dinitrate d'isosorbide, nitroprussiate de sodium, molsidomine), les inhibiteurs de la PDE5 (sildénafil, vardénafil, tadalafil) et le minoxidil.
- Lévodopa, en raison du risque de convulsions, d'excitabilité ou d'irritabilité.

Les patient(e)s qui reçoivent ces médicaments peuvent nécessiter une surveillance plus étroite des taux sanguins de Phe et/ou de la pression artérielle.

Pour de plus amples renseignements :

Veuillez consulter la monographie au https://pdf.hres.ca/dpd_pm/00082106.PDF pour obtenir les renseignements importants sur les effets indésirables et les interactions médicamenteuses, la manière de calculer la dose selon le poids et les instructions de préparation et d'administration de chaque dose.

Référence

1. Monographie de SEPHIENCE. PTC Therapeutics; octobre 2025.



SEPHIENCE^{MC} est une marque de commerce de PTC Therapeutics ou de ses sociétés affiliées.
© 2025 PTC Therapeutics. Tous droits réservés.
CA-SEP-0221 11/25