

[원료약품 및 그 분량] 1정 중
• 유효성분: 사프롭테린이염산염(별규)-----100.00mg(사프롭테린으로서 76.8mg)
• 첨가제: 리보플라빈, 만니톨, 아스코르브산, 코포비돈, 콜로이드성이산화규소, 크로스포비돈, 푸마르산스테아릴나트륨

[성상] 흰색 내지 거의 흰색의 원형 정제

[효능·효과]
테트라하이드로비오테린(tetrahydrobiopterin, BH₄)에 반응하는 페닐케톤뇨증 환자의 혈중 페닐알라닌 농도 감소

[용법·용량]
이 약의 권장 시작용량은 1일 1회 10 mg/kg/day 이다.
1개월 동안 이 약 10 mg/kg/day 을 복용한 후 혈중 페닐알라닌의 변화로 치료에 대한 반응을 측정한다. 혈중 페닐알라닌 수치는 이 약 복용 1주일 후부터 1개월까지 주기적으로 확인되어야 한다. 10 mg/kg/day 에서 혈중 페닐알라닌이 베이스라인으로부터 감소되지 않는다면, 용량을 20 mg/kg/day 로 증가시킬 수 있다. 20 mg/kg/day를 1개월 동안 투여하여도 혈중 페닐알라닌이 감소하지 않는 비-반응 환자는 이 약의 투여를 중지한다.
이 약에 대하여 반응이 있으면 용량을 치료 반응도에 따라 5~20 mg/kg/day 범위에서 조절할 수 있다. 이 약은 매일 같은 시간에 음식물과 함께 섭취하고, 1일 2회 복용해서는 안 된다. 해당시간에 투약을 놓친 경우 즉시 복용하고, 동일 날짜에 2회 이상 복용하지 않는다.
이 약은 그냥 정제상태로 삼키거나 물이나 사과 주스 120~240mL에 녹여 15분 이내로 복용한다.

[사용상의 주의사항]
1. 다음 환자에는 투여하지 말 것
이 약의 유효성분 또는 이 약의 다른 성분에 과민증이 있는 환자

2. 다음 환자에는 신중히 투여할 것
1) 4세 미만의 소아 및 65세 이상의 환자에 대한 안전성 유효성은 확립되어 있지 않다.
2) 임신 시 이 약 노출에 대한 임상자료는 없다.
3) 이 약과 레보도파의 병용 투여는 경련의 발생 또는 악화, 흥분성 및 과민성의 증가를 야기할 수 있으므로, 레보도파를 투여하고 있는 환자에 이 약을 처방하는 경우 주의를 기울여야 한다.
4) 신장에 및 간기능 환자에 대한 이 약의 안전성 및 유효성은 확립되어 있지 않다.

3. 이상반응
1) 임상시험에서 이 약(5~20mg/kg/day)을 투여받은 579명의 환자 중 약 35%가 이상반응을 경험하였다. 보고된 가장 흔한 이상반응은 두통과 콧물이다. 이 약의 주요 임상시험에서, 다음의 이상 반응이 확인되었다.

계통 기관 분류	매우 흔함	흔함	빈도 불명
신경계	두통		
호흡기계	콧물	인후통, 비출혈, 기침	
소화기계		설사, 구토, 복통	
대사 및 영양계		저페닐알라닌혈증	
전신			아나필락시스

※ 빈도는 다음과 같이 정의 된다: 매우 흔함(≥1/10) 및 흔함(≥1/100 ~ <1/10). 각 빈도 분류 내에서 바람직하지 않은 효과는 중증도가 높은 순부터 나타낸다.

2) 시판 후 조사
다음 이상반응이 시판 후 상황에서 관찰되었다.
- 과민 반응(중대한 알레르기 반응 및 발진 등)
- 소화불량
- 위염
- 메스꺼움
- 식도 통증
- 구강인두 통증
- 인후염
- 식도염

4. 일반적 주의
1) 이 약을 투여하는 환자는 페닐알라닌 제한 식이요법을 지속해야 하고, 정기적인 임상 평가(예. 혈중 페닐알라닌 및 티로신 농도, 영양소 섭취, 정신-운동 발달의 모니터링)를 받아야 한다.
2) 페닐알라닌-티로신-디하이드록시-L-페닐알라닌(DOPA) 대사경로에서의 지속성 또는 재발성 기능 이상은 체단백질 및 신경전달물질 합성 결핍을 초래할 수 있다. 영아기 동안 낮은 혈중 페닐알라닌 및 티로신 농도의 장기적인 노출은 신경발달 손상 결과와 관련되었다. 혈중 페닐알라닌 및 티로신 농도와 영양 균형을 적절하게 조절하기 위해, 이 약을 복용하는 동안 페닐알라닌 및 단백질 식이에 대한 적극적인 관리가 필요하다.
3) 혈중 페닐알라닌 농도가 증가할 수 있으므로, 질환이 발생할 경우 의사와의 상담이 권장된다.
4) 이 약의 장기 사용에 대한 자료는 충분하지 않다.
5) 운전 및 기계사용에 대한 영향에 대해 실시된 시험은 없다.
6) 20mg/kg/day의 최대 권장량을 초과하는 이 약의 투여 후 두통과 어지러움이 보고되었다. 과량 투여시의 치료는 대증요법을 실시하여야 한다.
7) 이 약 복용 중단 시 복용 이전의 페닐알라닌 농도 수준보다 증가될 수 있다.
8) 이 약의 투여 후 상부위장점막염증을 시사하는 위장관 이상반응이 보고되었다. 중대한 이상반응으로 위염 및 식도염이 포함되었다. 치료하지 않은 상태로 방치하면 식도협착, 식도궤양, 위궤양 및 출혈을 포함한 심각한 후유증이 발생할 수 있으며 이와 같은 합병증이 이 약을 투여 받은 환자에게서 보고되었다. 상부위장점막염증의 징후 및 증상에 대해 환자를 모니터링 한다.

5. 상호작용
1) 별도의 상호작용 시험은 실시되지 않았다.
2) 이 약과 디히드로엽산 환원효소(dihydrofolate reductase) 저해제(예. methotrexate, trimethoprim)와의 병용투여는 시험되지 않았지만, BH₄ 대사를 방해할 수 있으므로, 병용 시 주의하여야 한다.
3) BH₄는 nitric oxide synthetase(산화질소 합성효소)의 보조인자이다. 널리 알려진 산화질소(NO) 공급원 예를들면 glyceryl trinitrate(GTN), isosorbide dinitrate(ISDN), sodium nitroprusside(SNP), molsidomin), phosphodiesterase type 5(PDE-5) 저해제 및 minoxidil을 포함하여 NO 대사 또는 작용에 영향을 미침으로써 혈관확장을 야기하는 모든 제제(국소 적용제제 포함)와 이 약을 병용 투여하는 동안 주의하여야 한다.
4) 이 약과 레보도파의 병용 투여는 경련의 발생 또는 악화, 흥분성 및 과민성의 증가를 야기할 수 있으므로, 레보도파를 투여하고 있는 환자에 이 약을 처방하는 경우 주의를 기울여야 한다.

6. 임부 및 수유부에 대한 투여
6.1 임부
1) 이 약을 임부에 투여한 임상자료는 없다. 동물시험에서는 임신, 배/태자 발생, 분만 또는 출생 후 발생에 대한 직접 또는 간접적인 유해한 영향을 시사하지 않았다.
2) 임신 전 및 임신 동안에는 모체 및 태아를 위해 모체의 페닐알라닌 농도를 엄격하게 관리되어야 한다. 임신 전 및 임신 기간 동안의 최우선의 치료방법은 의사-감독하의 식이 페닐알라닌 섭취 제한이다. 엄격한 식이요법 관리에도 혈중 페닐알라닌 농도를 적절하게 감소시키지 못하는 경우에만 이 약의 사용이 고려되어야 한다. 임부에게 처방할 때는 주의를 기울여야 한다.

6.2 수유부
이 약 또는 대사체가 사람 모유로 배설되는지 알려져 있지 않다. 이 약을 수유부에 사용하는 것은 권장되지 않는다.

6.3 수태능
동물시험에서 이 약의 암·수 수태능에 대한 영향은 관찰되지 않았다.

7. 소아 및 고령자에 대한 투여
1) 4세 미만의 소아 환자에 대한 안전성 및 유효성은 확립되어 있지 않다.
2) 65세 이상의 환자에 대한 이 약의 안전성 및 유효성은 확립되어 있지 않다. 고령의 환자에 처방할 때는 주의를 기울여야 한다.

8. 과량투여시의 처치
권장 최대용량인 20mg/kg/일을 초과하여 이 약을 투약하였을 때, 두통 및 어지러움이 보고되었다. 과량투여에 대한 처치는 대증요법을 실시한다.

9. 보관 및 취급상의 주의사항
1) 어린이의 눈에 띄지 않고, 손이 닿지 않는 곳에 보관할 것
2) 다른 용기에 바꾸어 넣는 것은 사고 원인이 되거나 품질 유지 면에서 바람직하지 않으므로 원래 포장 상태로 보관할 것

[저장방법 및 사용기간]
기밀용기, 실온(1~30℃)보관
사용기간: 제조일로부터 36개월(3년)

[포장단위] 30정/병

*** 주의**

1. 의약품을 어린이 손에 닿지 않게 보관하십시오.

2. 정해진 용법·용량을 준수하여 사용하십시오.

3. 의약품을 사용하기 전에 사용자기에서는 첨부문서를 주의 깊게 읽으시고, 의약품과 함께 보관하십시오.

4. 의약품을 원래 용기에서 꺼내어 다른 용기에 보관하는 것은 의약품 오용(잘못사용)에 의한 사고 발생이나 의약품 품질 저하의 원인이 될 수 있으므로 원래의 용기에 넣어 보관하십시오.

5. 빛과 습기에 민감하므로 뚜껑을 닫아 보관하십시오.

6. 사용기한이 지난 의약품은 사용하지 마십시오.

[취급상의 주의사항]
1. 본 의약품은 엄격한 품질관리를 필한 제품입니다. 만약 구입시 변질, 변패 또는 오손된 제품이 발견될 경우에는 구입처를 통하여 교환하여 드립니다.
2. 의약품 정보는 식품의약품안전처 의약품통합정보시스템(<https://nedrug.mfds.go.kr>)을 참조하세요.

개발사 **Dipharma SA, Switzerland.**

제조사 **Rubicon Research PVT LTD**
Plot. No. K30/4 & 30/5, Additional M.I.D.C., Ambarnath Thane 421506 Maharashtra State, India
License number: KD/682

수입자 **알보젠코리아주식회사**
충청남도 공주시 정안면 정안농공단지길 55-8
소비자상담전화: 02-2047-7700
*부작용 피해구제 신청: 한국의약품안전관리원 (1644-6223)

판매자 **(주)녹십자**
경기도 용인시 기흥구 이현로 30번길 107
소비자상담전화: 031-260-9300

작성년월일: 2020년 07월 02일
이 첨부문서 작성일(2020년 07월 02일)이후 변경된 내용은 식품의약품안전처 의약품통합정보시스템(<https://nedrug.mfds.go.kr>) →[의약품정보]-[의약품제품정보] 란에서 확인할 수 있습니다.