

ПРИЛОЖЕНИЕ I
КРАТКА ХАРАКТЕРИСТИКА НА ПРОДУКТА

▼ Този лекарствен продукт подлежи на допълнително наблюдение. Това ще позволи бързото установяване на нова информация относно безопасността. От медицинските специалисти се изисква да съобщават всяка подозирана нежелана реакция. За начина на съобщаване на нежелани реакции вижте точка 4.8.

1. ИМЕ НА ЛЕКАРСТВЕНИЯ ПРОДУКТ

Myalepta 3 mg прах за инжекционен разтвор
Myalepta 5,8 mg прах за инжекционен разтвор
Myalepta 11,3 mg прах за инжекционен разтвор

2. КАЧЕСТВЕН И КОЛИЧЕСТВЕН СЪСТАВ

Myalepta 3 mg прах за инжекционен разтвор

Всеки флакон съдържа 3 mg метрелептин (metreleptin)*.

След реконституиране с 0,6 ml вода за инжекции (вж. точка 6.6), всеки ml съдържа 5 mg метрелептин.

Myalepta 5,8 mg прах за инжекционен разтвор

Всеки флакон съдържа 5,8 mg метрелептин (metreleptin)*.

След реконституиране с 1,1 ml вода за инжекции (вж. точка 6.6), всеки ml съдържа 5 mg метрелептин.

Myalepta 11,3 mg прах за инжекционен разтвор

Всеки флакон съдържа 11,3 mg метрелептин (metreleptin)*.

След реконституиране с 2,2 ml вода за инжекции (вж. точка 6.6), всеки ml съдържа 5 mg метрелептин.

* Метрелептин е рекомбинантен аналог на човешкия лептин (произвеждан в клетки на *Escherichia coli* чрез рекомбинантна ДНК технология за образуване на рекомбинантен метионил-човешки лептин).

За пълния списък на помощните вещества вижте точка 6.1.

3. ЛЕКАРСТВЕНА ФОРМА

Прах за инжекционен разтвор (прах за инжекция)

Бяла лиофилизирана компактна маса или прах.

4. КЛИНИЧНИ ДАННИ

4.1 Терапевтични показания

Myalepta е показан, като допълнение към диетата, като заместваща терапия за лечение на усложненията от дефицита на лептин при пациенти с липодистрофия (ЛД):

- с потвърдена вродена генерализирана ЛД (синдром на Berardinelli-Seip) или придобита генерализирана ЛД (синдром на Lawtence) при възрастни и деца на възраст 2 и повече години
- с потвърдена фамилна частична ЛД или придобита частична ЛД (синдром на Barraquer-Simons) при възрастни и деца на възраст 12 и повече години, при които със стандартното лечение не се постига адекватен метаболитен контрол.

4.2 Дозировка и начин на приложение

Лечението трябва да се започне и да се наблюдава от медицински специалист с опит в диагностиката и лечението на метаболитни нарушения.

Дозировка

Препоръчителната дневна доза метрелептин е в зависимост от телесното тегло, както е посочено в Таблица 1.

За да се гарантира, че пациентите и обгрижващите ги лица разбират каква е правилната доза, която трябва да се инжектира, предписващият лекар следва да предпише както подходящата доза в милиграми, така и обема в милилитри. За да се избегнат грешки в лекарствената терапия, включително предозиране, указанията по-долу за изчисляване и корекция на дозата трябва да се спазват. Препоръчва се преразглеждане на техниката на самостоятелно приложение на Myalepta от пациента на всеки 6 месеца.

Винаги трябва да се използва реалното телесно тегло за изчисляване на дозата при започване на лечението.

Таблица 1 Препоръчителна доза метрелептин

Изходно тегло	Начална дневна доза (инжекционен обем)	Корекции на дозата (инжекционен обем)	Максимална дневна доза (инжекционен обем)
Мъже и жени ≤ 40 kg	0,06 mg/kg (0,012 ml/kg)	0,02 mg/kg (0,004 ml/kg)	0,13 mg/kg (0,026 ml/kg)
Мъже > 40 kg	2,5 mg (0,5 ml)	1,25 mg (0,25 ml) до 2,5 mg (0,5 ml)	10 mg (2 ml)
Жени > 40 kg	5 mg (1 ml)	1,25 mg (0,25 ml) до 2,5 mg (0,5 ml)	10 mg (2 ml)

Корекции на дозата

Въз основа на клиничния отговор (например неадекватен метаболитен контрол) или друго съображение (например проблеми с поносимостта, прекомерна загуба на тегло, особено при педиатрични пациенти) дозата може да се намали или увеличи до максималната доза, посочена в Таблица 1. Максималната поносима доза може да бъде по-малка от максималната дневна доза, посочена в Таблица 1, което се вижда от прекомерна загуба на тегло, дори ако метаболитният отговор е непълен.

Минималният клиничен отговор се дефинира като най-малко:

- 0,5% редукция на HbA1c и/или 25% редукция на инсулиновите нужди и/или
- 15% редукция на триглицеридите (TGs)

Ако не се наблюдава клиничен отговор след 6-месечно лечение, лекарят трябва да се увери, че пациентът спазва начина на приложение, получава правилната доза и спазва диетата. Трябва да се обмисли увеличаване на дозата преди спиране на лечението.

Увеличаване на дозата метрелептин при възрастни и деца въз основа на непълен клиничен отговор може да се обмисли след най-малко 6-месечно лечение, което позволява понижаване на съпътстващото лечение с инсулин, перорално антидиабетно и/или липидопонижаващо лекарство.

Понижаване на HbA1c и TG може да не се наблюдава при деца, тъй като в началото на лечението може да не са налице метаболитни аномалии. Очаква се, че при повечето деца ще се наложи увеличаване на дозата с покачване на телесното тегло, особено когато достигнат пубертета. Може да се забележи увеличаване на отклоненията в TG и HbA1c, което може да изисква увеличаване на дозата. Корекции на дозата при деца без метаболитни аномалии следва да се извършва главно в зависимост от промените в телесното тегло.

Увеличаване на дозата не трябва да се прави по-често от 1 път на 4 седмици. Намалване на дозата на базата на загуба на тегло може да се прави всяка седмица.

Има риск от хипогликемия при пациенти, лекувани с Myalepta, които са на антидиабетна терапия. В началните фази на лечението може да се наложи голямо намаляване на дозата с 50% или повече спрямо изходните инсулинови нужди. След стабилизиране на инсулиновите нужди може да се наложи корекция и на другите антидиабетни терапии при някои пациенти за свеждане до минимум на риска от хипогликемия (вж. точки 4.4 и 4.8).

Прекратяване на лечението при пациенти с риск от панкреатит

При прекратяване на лечението с Myalepta при пациенти с рискови фактори за панкреатит (напр. анамнеза за панкреатит, тежка хипертриглицеридемия), се препоръчва постепенно намаляване на дозата в продължение на две седмици в комбинация с диета с ниско съдържание на мазнини. През този период следете нивата на триглицеридите и обмислете възможността за започване или коригиране на дозата на липидопонижаващите лекарствени продукти, ако е необходимо. Признаци и/или симптоми, съответстващи на панкреатит, изискват съответна клинична оценка (вж. точка 4.4 и 4.8).

Пропусната доза

Ако пациентът пропусне доза, тя трябва да се приложи веднага щом пропусъкът се забележи, като на следващия ден се възобнови обичайната схема на прилагане.

Специални популации

Старческа възраст

Клиничните проучвания на метрелептин не включват достатъчен брой пациенти на възраст 65 и повече години, за да се установи дали те реагират по различен начин от по-младите пациенти. По принцип изборът и промяната на дозата при пациенти в старческа възраст трябва да се прави с повишено внимание, въпреки че не се препоръчва специална корекция на дозата.

Бъбречно и чернодробно увреждане

Действието на метрелептин не е проучено при пациенти с нарушена бъбречна или чернодробна функция. Не могат да бъдат дадени препоръки за дозата.

Педиатрична популация

Безопасността и ефикасността на метрелептин при деца на възраст от 0 до 2 години с генерализирана ЛД и при деца на възраст от 0 до 12 години с частична ЛД не е установена. Налични са много ограничени данни за деца, особено под 6 години, с генерализирана ЛД.

Начин на приложение

Подкожно приложение

Медицинските специалисти трябва да осигурят на пациентите и на обгрижващите ги лица обучение за реконституирането на продукта и правилната техника на подкожно инжектиране,

за да се избегне интрамускулно инжектиране при пациенти с минимално количество подкожна мастна тъкан.

Пациентите и/или обгрижващите ги лица трябва да приготвят и приложат първата доза от лекарствения продукт под надзора на квалифициран медицински специалист.

Инжекцията трябва да се прилага по едно и също време всеки ден. Инжекцията може да се прилага по всяко време на деня, независимо от времето на хранене.

Реконституираният разтвор трябва да се инжектира в корема, бедрото или горната част на ръката. Препоръчва се пациентите да използват различно място на инжектиране всеки ден, когато се инжектират в същата област. Дози над 1 ml могат да се прилагат като две инжекции (общата дневна доза се разделя на две еднакви части), за да се сведе до минимум дискомфорта в мястото на инжектиране, дължащ се на инжекционния обем. При разделяне на дозите поради обема, дозите може да се прилагат една след друга на различни места на инжектиране.

Когато са предписани малки дози/обеми (например при деца), флаконите ще останат почти пълни с продукт след изтегляне на необходимата доза. Останалият реконституиран продукт трябва да се изхвърли след употреба.

За указания относно реконституирането на лекарствения продукт преди приложение вижте точка 6.6 и информацията, предназначена за пациенти, в листовката (точка 7).

Таблица 2 Изчисляване на началната доза

Тегло и пол	Изчисляване на началната доза
За мъже и жени ≤ 40 kg веднъж дневно	Тегло (kg) x 0,06 mg/kg = дневна индивидуална начална доза за пациент в милиграми Тегло (kg) x 0,012 mg/kg = дневен индивидуален начален инжекционен обем за пациент в милилитри Пример: Пациент с тегло 25 kg започва с 0,06 mg/kg Myalepta. Индивидуалната доза за пациента е равна на 1,5 mg Пациент с тегло 25 kg започва с 0,012 ml/kg = инжекционен разтвор Myalepta с обем 0,3 ml
За мъже > 40 kg веднъж дневно	Индивидуалната доза за пациента в милиграми веднъж дневно = 2,5 mg Количеството за инжектиране веднъж дневно = 0,5 ml
За жени > 40 kg веднъж дневно	Индивидуалната доза за пациента в милиграми веднъж дневно = 5 mg Количеството за инжектиране веднъж дневно = 1 ml

Таблица 3 Спринцовка, необходима за реконституиране на Myalepta с вода за инжекция

Спринцовка	Размер и дължина на иглата
<u>Myalepta 3 mg прах за инжекционен разтвор</u> 1,0 ml	21G Игла 40 mm
<u>Myalepta 5,8 mg прах за инжекционен разтвор</u> 3,0 ml	21G Игла 40 mm
<u>Myalepta 11,3 mg прах за инжекционен разтвор</u> 3,0 ml	21G Игла 40 mm

Таблица 4 Спринцовка, необходима за прилагане на доза Myalepta

Спринцовка	Размер и дължина на иглата	Граници на дозата Myalepta, която ще бъде приложена
U-100 инсулинова спринцовка 0,3 ml	31G Игла 8 mm	За дози от: $\leq 1,5 \text{ mg}/\leq 0,3 \text{ ml}$ обем на ден
1,0 ml	30G Игла 13 mm	За дози от: $> 1,5 \text{ mg} - 5 \text{ mg}/0,3 - 1,0 \text{ ml}$ обем на ден
2,5 ml	30G Игла 13 mm	За дози от: $> 5 \text{ mg} - 10 \text{ mg}/>1,0 \text{ ml}$ обем на ден

За пациенти с тегло под 40 kg трябва да се използва действителното телесно тегло за изчисляване на дозата при започване на терапията; за пациенти с телесно тегло по-малко от или равно на 25 kg направете справка с 5 за началната доза.

Таблица 5 Таблица за преобразуване за U-100E инсулинова спринцовка 0,3 ml

Тегло на детето	Доза Myalepta	Действително количество разтвор*	Закръглено количество разтвор	Измерване на обема в U (единици) за инжектиране с 0,3 ml спринцовка
9 kg	0,54 mg	0,108 ml	0,10 ml	10
10 kg	0,60 mg	0,120 ml	0,12 ml	12
11 kg	0,66 mg	0,132 ml	0,13 ml	13
12 kg	0,72 mg	0,144 ml	0,14 ml	14
13 kg	0,78 mg	0,156 ml	0,15 ml	15
14 kg	0,84 mg	0,168 ml	0,16 ml	16
15 kg	0,90 mg	0,180 ml	0,18 ml	18
16 kg	0,96 mg	0,192 ml	0,19 ml	19
17 kg	1,02 mg	0,204 ml	0,20 ml	20
18 kg	1,08 mg	0,216 ml	0,21 ml	21
19 kg	1,14 mg	0,228 ml	0,22 ml	22
20 kg	1,20 mg	0,240 ml	0,24 ml	24
21 kg	1,26 mg	0,252 ml	0,25 ml	25
22 kg	1,32 mg	0,264 ml	0,26 ml	26
23 kg	1,38 mg	0,276 ml	0,27 ml	27
24 kg	1,44 mg	0,288 ml	0,28 ml	28
25 kg	1,50 mg	0,300 ml	0,30 ml	30

*Забележка: Началните дози и стъпките за увеличаване на дозата трябва да се закръгляват надолу до най-близката стотна част от ml.

Дозата Myalepta веднъж дневно може да се увеличава на стъпки, както е показано в Таблица 6, до максималната дневна доза.

Таблица 6 Изчисляване на корекциите на дозата

Коригирайте дозата, както следва (ако е необходимо)	Действие
Мъже и жени ≤ 40 kg	Тегло (kg) x 0,02 mg/kg = количество за корекция на дозата в mg Общият дневен обем, който трябва да се инжектира, е общата доза в mg, разделена на 5. Пример: Пациент с тегло 15 kg започва с 0,06 mg/kg Myalepta. Индивидуалната доза за пациента = 0,9 mg. Стъпка за увеличаване на дозата от 0,02 mg/kg увеличава дневната доза до 0,08 mg/kg = 1,2 mg. Общият дневен обем, който трябва да се инжектира, е общата доза в mg, разделена на 5, в този случай това е 1,2 mg/5 = 0,24 ml, което се равнява на 24 единици от инсулиновата спринцовка 0,3 ml. Максималната дневна доза за мъже и жени е 0,13 mg/kg или 0,026 ml/kg инжекционен обем.
Мъже и жени > 40 kg	За всички пациенти с тегло над 40 kg, стъпката за увеличаване на дневната доза ще бъде 1,25 mg или 0,25 ml инжекционен обем. Общият дневен обем, който трябва да се инжектира, е общата доза в mg, разделена на 5. Пример: Пациент от мъжки пол започва с 2,5 mg/kg Myalepta дневно. Стъпка за увеличаване на дозата от 1,25 mg увеличава дневната доза до 3,75 mg. Общият дневен обем, който трябва да се инжектира, е 3,75 mg/5 = 0,75 ml. Максималната дневна доза за мъже и за жени е 10 mg или 2 ml инжекционен обем.

4.3 Противопоказания

Свръхчувствителност към активното вещество или към някое от помощните вещества, изброени в точка 6.1.

4.4 Специални предупреждения и предпазни мерки при употреба

Данните от клиничните проучвания не потвърждават безопасността и ефикасността при пациенти с ЛД, която е свързана с HIV.

Реакции на свръхчувствителност

Съобщава се за генерализирана свръхчувствителност (напр. анафилаксия, уртикария или генерализиран обрив) при пациенти, използващи Myalepta (вж. точка 4.8). Анафилактичните реакции могат да последват веднага след прилагане на лекарството. Ако възникне анафилактична реакция или друга сериозна алергична реакция, прилагането трябва незабавно да се преустанови окончателно и да се започне подходяща терапия.

Остър панкреатит, свързан с преустановяване на лечението с Myalepta

Неспазването на лечението или рязкото преустановяване на приема на Myalepta може да доведе до влошаване на хипертриглицеридемията и свързания с нея панкреатит, особено при пациенти с рискови фактори за панкреатит (напр. анамнеза за панкреатит, тежка хипертриглицеридемия) (вж. точка 4.8). Ако пациентът развие панкреатит по време на лечението с метрелептин, препоръчва се метрелептин да не се спира, тъй като преустановяването на лечението може внезапно да влоши състоянието. Ако метрелептин трябва да бъде спрял по някаква причина, се препоръчва намаляване на дозата в продължение на две седмици в комбинация с диета с ниско съдържание на мазнини, вижте точка 4.2. През този период следете нивата на триглицеридите и обмислете започване или коригиране на дозата на липидопонижаващите лекарствени продукти, ако е необходимо. Признаци и/или симптоми, съответстващи на панкреатит изискват съответна клинична оценка.

Хипогликемия при едновременно употреба на инсулин и други антидиабетни лекарства

Има риск от хипогликемия при пациенти, лекувани с Myalepta, които са на антидиабетни лекарствени продукти, по-специално инсулин или инсулинови секретагози (напр. сулфонилурейнини производни). През първите две седмици от лечението може да се наложи голямо намаляване на дозата с 50% или повече спрямо изходните инсулинови нужди. След стабилизиране на инсулиновите нужди може да се наложи корекция и на другите антидиабетни лекарства при някои пациенти за свеждане до минимум на риска от хипогликемия.

Трябва внимателно да се следи кръвната захар при пациенти, които са на съпътстваща инсулинова терапия, особено при пациенти с високи дози или с инсулинови секретагози и комбинирано лечение. Пациентите и обгрижващите ги лица трябва да бъдат информирани за признаците и симптомите на хипогликемия.

В клиничните проучвания хипогликемията се овладява с прием на храна/напитки и чрез промяна на дозата на антидиабетния лекарствен продукт. При по-леки епизоди на хипогликемия управлението на приема на храна може да се счита за алтернатива на корекцията на дозата антидиабетни лекарства според становището на лекуващия лекар.

Препоръчва се ротация на местата на инжектиране при пациенти, приемащи едновременно инсулин (или други лекарствени продукти за подкожно приложение) и Myalepta.

Т-клетъчен лимфом

Съобщава се за случаи на Т-клетъчен лимфом (вж. точка 4.8) при използване на метрелептин в клинични проучвания. Не е установена причинно-следствена връзка между лечението с лекарствения продукт и развитието и/или прогресията на лимфом.

Ползите и рисковете от лечението трябва да се обмислят внимателно при пациенти с придобита генерализирана ЛД и/или при пациенти със значими хематологични аномалии (включително левкопения, неутропения, аномалии на костния мозък, лимфом и/или лимфаденопатия).

Имуногенност

При клиничните проучвания се наблюдават много често антилекарствени антитела срещу метрелептин (ADA) – (88%) при пациенти. Блокираща активност на реакцията между метрелептин и рекомбинантен лептинов рецептор е наблюдавана *in vitro* в кръвта на повечето пациенти, но ефектът върху ефикасността на метрелептин не може да бъде ясно определен (вж. точка 4.8).

Въпреки че не е потвърдено в клинични изпитвания, неутрализиращите антитела могат на теория да повлияят на активността на ендогенния лептин.

Сериозни и тежки инфекции

При пациенти със сериозни и тежки инфекции продължаването на лечението с метрелептин трябва да става по преценка на лекуващия лекар. Не може да се изключи връзка между развитието на блокираща активност срещу метрелептин и сериозни и тежки инфекции (вж. точка 4.8).

Автоимунни заболявания

Прогресия/пристъпи на автоимунно нарушение, включително тежък автоимунен хепатит, са наблюдавани при някои пациенти, лекувани с Myalepta, но не е установена причинно-следствена връзка между лечението с метрелептин и прогресията на автоимунното заболяване. Препоръчва се внимателно проследяване на пристъпите на основното автоимунно нарушение (внезапна и тежка поява на симптоми). Потенциалните ползи и рискове от лечението с Myalepta трябва да бъдат внимателно обмислени при пациенти с автоимунни заболявания.

Бременност

Непланирана бременност може да възникне поради възстановяване на освобождаването на лутеинизиращ хормон (LH), вж. точка 4.6.

Помощни вещества

Този лекарствен продукт съдържа по-малко от 1 mmol натрий (23 mg) на доза, т.е. може да се каже, че практически не съдържа натрий.

4.5 Взаимодействие с други лекарствени продукти и други форми на взаимодействие

Не са провеждани проучвания за взаимодействията при хора.

Лептинът е цитокин и има потенциала да променя образуването на цитохром P450 (CYP450) изоензимите. Тъй като не може да се изключи, че метрелептин може да намали експозицията на субстрати на CYP3A чрез ензимна индукция, ефикасността на хормоналните контрацептиви може да бъде намалена, ако се прилагат едновременно с метрелептин (вж. точка 4.6).

Следователно по време на лечението трябва да се обмисли възможността за допълнителен метод за нехормонална контрацепция. Ефектът на метрелептин върху CYP450 изоензимите може да бъде клинично значим за субстратите на CYP450 с тесен терапевтичен индекс, при които дозата се коригира индивидуално. При започване или преустановяване на лечението с метрелептин при пациенти, лекувани с такива средства, трябва да се извърши терапевтичен мониторинг на ефекта (напр. варфарин) или на лекарствените концентрации (напр. циклоспорин или теофилин) и индивидуалната доза на средството да се коригира, както е необходимо. При започване на терапия с Myalepta съществува риск от хипогликемия при пациенти, които приемат антидиабетни лекарствени продукти, по-специално инсулин или инсулинови секретагози (вж. точка 4.4).

4.6 Фертилитет, бременност и кърмене

Жени с детероден потенциал

Жените с детероден потенциал трябва да бъдат посъветвани да използват адекватна контрацепция, ако е необходимо, по време на лечението с метрелептин. Съпътстващото приложение на Myalepta с хормонални контрацептиви може да намали бионаличността на хормоналните контрацептиви (вж. точка 4.5). Жените трябва да бъдат посъветвани да използват алтернативен нехормонален метод на контрацепция, когато Myalepta се използва с хормонални контрацептиви.

Бременност

Myalepta не се препоръчва по време на бременност и при жени с детероден потенциал, които не използват контрацепция. При жени с експозиция на метрелептин по време на бременност се съобщава за аборти, мъртвородени и преждевременни раждания, въпреки че понастоящем няма доказателства, които да предполагат причинно-следствена връзка с лечението. Проучванията при животни показват известна репродуктивна токсичност (вж. точка 5.3).

Кърмене

Не е известно дали метрелептин или неговите метаболити се екскретират в кърмата. Ендогенният лептин присъства в кърмата.

Не може да се изключи риск за новородените/кърмачетата.

Трябва да се вземе решение дали да се преустанови кърменето или да се преустанови/не се приложи терапията с Myalepta, като се вземат предвид ползата от кърменето за детето и ползата от терапията за жената.

Фертилитет

Съществуват данни, които предполагат, че метрелептин може да повиши фертилитета поради ефекти върху ЛН, което създава потенциална възможност за непланирана бременност (вж. точка 4.4).

Проучванията при животни не показват нежелани реакции върху фертилитет при мъжките или женските животни (вж. точка 5.3).

4.7 Ефекти върху способността за шофиране и работа с машини

Myalepta повлиява в малка степен способността за шофиране и работа с машини поради умора и замаяност.

4.8 Нежелани лекарствени реакции

Обобщение на профила на безопасност

Общо 148 пациенти с генерализирана и частична ЛД получават метрелептин по време на клиничните проучвания.

Данните за безопасност и ефикасност са анализирани в подгрупа пациенти с частична ЛД със следните характеристики: възраст 12 години и повече с нива на лептин < 12 ng/ml, TG $\geq$ 5,65 mmol/l и/или HbA1c $\geq$ 8%.

Нежеланите реакции, съобщени за подгрупата пациенти с генерализирана ЛД и тази подгрупа с частична ЛД, са изброени в Таблица 7. Освен това са представени и нежелани реакции от постмаркетингови източници. Най-често срещаните нежелани реакции от клиничните проучвания са хипогликемия (14%) и понижено тегло (17%).

Табличен списък на нежеланите реакции

Нежеланите реакции са класифицирани по системо-органи класове и абсолютна честота, по MedDRA, в Таблица 7. Честотите се определят като много чести ($\geq$ 1/10); чести ($\geq$ 1/100 до < 1/10); нечести ($\geq$ 1/1 000 до < 1/100); редки ($\geq$ 1/10 000 до < 1/1 000); много редки (< 1/10 000); с неизвестна честота (от наличните данни не може да бъде направена оценка) Поради броя на пациентите с генерализирана и частична ЛД, лекувани по време на клиничните проучвания, не е възможно със сигурност да се установят събития, които се появяват с честота < 1%.

Таблица 7 Нежелани реакции, съобщени за Myalepta при > 1 пациент по време на клиничните проучвания при генерализирана ЛД и за подгрупата пациенти с частична ЛД и от постмаркетинговия опит

Системо-органен клас	Много чести	Чести	С неизвестна честота*
Инфекции и инфестации			Грип, пневмония
Нарушения на имунната система			Анафилактична реакция
Нарушения на метаболизма и храненето	Хипогликемия	Намален апетит	Захарен диабет, хиперфагия, инсулинова резистентност
Нарушения на нервната система		Главоболие	
Сърдечни нарушения			Тахикардия
Съдови нарушения			Дълбока венозна тромбоза
Респираторни, гръдни и медиастинални нарушения			Кашлица, диспнея, плеврален излив
Стомашно-чревни нарушения		Коремна болка, гадене	Болка в горната част на корема, диария, панкреатит, повръщане
Нарушения на кожата и подкожната тъкан		Алопеция	Сърбеж, обрив, уртикария
Нарушения на мускулно-скелетната система и съединителната тъкан			Артралгия, миалгия
Нарушения на възпроизводителната система и гърдата		Менорагия	
Общи нарушения и ефекти на мястото на приложение		Умора, посиняване на мястото на инжектиране, еритема на мястото на инжектиране, реакция на мястото на инжектиране	Увеличаване на мастната тъкан, кръвоизлив на мястото на инжектиране, болка на мястото на инжектиране, сърбеж на мястото на инжектиране, подуване на мястото на инжектиране, неразположение, периферен оток

Системо-органен клас	Много чести	Чести	С неизвестна честота*
Изследвания	Понижено тегло	Неутрализиращи антитела	Отклонения в стойностите на глюкозата в кръвта, повишени нива на триглицериди в кръвта, наличие на антилекарствени антитела, повишен гликиран хемоглобин, повишено тегло

*Постмаркетингов опит в световен мащаб

Описание на избрани нежелани реакции

Остър панкреатит, свързан със спирането на метрелептин

При клиничните проучвания 6 пациенти (4 с генерализирана ЛД и 2 с частична ЛД) получават панкреатит по време на лечението. Всички пациенти имат анамнеза за панкреатит и хипертриглицеридемия. Съществуват подозрения, че рязко спиране и/или неправилно прилагане на метрелептин са допринесли за появата на панкреатит при двама пациенти. Предполага се, че механизмът за появата на панкреатит при тези пациенти е връщането на хипертриглицеридемията, което повишава и риска от панкреатит при преустановяване на ефективната терапия за хипертриглицеридемия.

Хипогликемия

Метрелептин може да намали инсулиновата резистентност при пациенти с диабет, което води до хипогликемия при пациенти с ЛД и съпътстващ диабет. Хипогликемия, за която се смята, че е свързана с лечението с метрелептин, се наблюдава при 14,2% от пациентите в клиничните проучвания. Всички съобщения за хипогликемия при пациенти с генерализирана ЛД и в подгрупата пациенти с частична ЛД са за хипогликемия в лека форма, без характерно начало или клинични последици. По принцип повечето епизоди могат да бъдат овладени чрез прием на храна и в относително малко случаи чрез промени в дозата на антидиабетните лекарствени продукти.

Т-клетъчен лимфом

Съобщава се за три случая на Т-клетъчен лимфом при използване на метрелептин по време на клиничните проучвания. И тримата пациенти са с придобита генерализирана ЛД. Двама от тези пациенти са диагностицирани с периферен Т-клетъчен лимфом по време на приема на лекарствения продукт. И двамата имат имунна недостатъчност и значителни хематологични аномалии, включително тежки аномалии на костния мозък преди началото на лечението. Отделен случай на анапластичен едроклетъчен лимфом се съобщава при педиатричен пациент, който е приемал лекарствения продукт и не е имал хематологични аномалии преди лечението.

Имуногенност

При клиничните проучвания (проучвания NIN 991265/20010769 и FNA101), честотата на НЛР при проучваните пациенти с генерализирана ЛД и частична ЛД и с наличните данни е 88% (65 от 74 пациенти). Блокираща активност на реакцията между метрелептин и рекомбинантен лептинов рецептор е наблюдавана *in vitro* в кръвта на по-голямата част от разширения набор от пациенти (98 от 102 пациенти или 96%), но ефектът върху ефикасността на метрелептин не може да бъде ясно установен.

Сериозни и/или тежки инфекции, временно свързани с > 80% блокираща активност срещу метрелептин, се наблюдават при 5 пациенти с генерализирана ЛД. Тези събития включват 1 епизод на сериозен и тежък апендицит при 1 пациент, 2 епизода на сериозна и тежка пневмония при пациенти, единичен епизод на сериозен и тежък сепсис и на несериозен тежък гингивит при 1 пациент, и 6 епизода на сериозен тежък сепсис или бактериемия, и 1 епизод на

несериозна тежка инфекция на ухото при 1 пациент. Един случай на сериозен и тежък апендицит е времево свързан с блокираща активност срещу метрелептин при пациент с частична ЛД, който не е включен в подгрупата пациенти с частична ЛД. Въпреки времевата връзка, не е възможно да се потвърди или отрече недвусмислено пряка връзка с лечението с метрелептин въз основа на наличните в момента доказателства. Пациентите с ЛД, с блокираща активност срещу метрелептин и съпътстващи инфекции реагират добре на стандартното лечение (вж. точка 4.4).

Реакции на мястото на инжектиране

Реакции на мястото на инжектиране се съобщават при 3,4% от пациентите с ЛД, лекувани с метрелептин. Всички събития, съобщени в клиничните проучвания при пациенти с ЛД, са леки и умерени по тежест и нито едно не води до прекратяване на лечението. Повечето събития се наблюдават през първите 1-2 месеца от започване на лечението.

Педиатрична популация

В двете приключили клинични проучвания (NIN 991265/20010769 и FNA101) са включени 52 педиатрични пациенти (4 в подгрупата пациенти с частична ЛД и 48 с генерализирана ЛД) с експозиция на метрелептин. Ограничени клинични данни съществуват за деца на възраст под 2 години при пациентите с генерализирана ЛД и за деца под 12 години при пациентите с частична ЛД.

Като цяло безопасността и поносимостта на метрелептин са сходни при деца и възрастни.

При пациенти с генерализирана ЛД общата честота на нежеланите реакции е сходна, независимо от възрастта. Сериозни нежелани реакции се съобщават при 2 пациенти: влошаваща се хипертония и анапластичен едроклетъчен лимфом.

При пациентите с частична ЛД оценката при различните възрастови групи е ограничена поради малкия размер на извадката. При педиатричните пациенти в подгрупата пациенти с частична ЛД не се съобщават нежелани реакции.

Съобщаване на подозирани нежелани реакции

Съобщаването на подозирани нежелани реакции след разрешаване за употреба на лекарствения продукт е важно. Това позволява да продължи наблюдението на съотношението полза/риск за лекарствения продукт. От медицинските специалисти се изисква да съобщават всяка подозирана нежелана реакция чрез **национална система за съобщаване, посочена в Приложение V.**

4.9 Предозиране

При един постмаркетингов случай едно кърмаче е с експозиция на десетократно превишена доза метрелептин в продължение на 8 месеца. В този случай продължителното предозиране е свързано с тежка анорексия, причиняваща недостиг на витамини и цинк, желязодефицитна анемия, белтъчно-калорийно недохранване и слабо наддаване на тегло, което е преодоляно след поддържаща терапия и корекция на дозата.

При предозиране пациентите трябва да бъдат внимателно проследявани за признаци или симптоми на нежелани реакции и трябва да се започне поддържаща терапия.

5. ФАРМАКОЛОГИЧНИ СВОЙСТВА

5.1 Фармакодинамични свойства

Фармакотерапевтична група: Други продукти, повлияващи храносмилателната система и метаболизма, аминокиселини и производни, АТС код: A16AA07

Механизъм на действие

Метрелептин имитира физиологичните ефекти на лептин чрез свързване със и активиране на човешкия лептинов рецептор, който принадлежи към фамилията клас I цитокинови рецептори, сигнализиращи чрез JAK-STAT трансдукционния път.

Проучени са само метаболитните ефекти на метрелептин. Не се очакват ефекти върху разпределението на подкожната мастна тъкан.

Клинична ефикасност и безопасност

Ефикасността и безопасността на лечението с метрелептин са оценени в едно открито проучване с едно рамо (проучване NIH 991265/20010769) при пациенти с вродена или придобита генерализирана ЛД или с фамилна или придобита частична ЛД. Пациентите отговарят на условията за включване в проучването, ако са на възраст > 6 месеца с ниво на лептин < 12 ng/ml и имат поне 1 от следните 3 метаболитни аномалии:

- наличие на захарен диабет или
- концентрация на инсулин на гладно > 30 µU/ml, или
- концентрация на TG на гладно > 2,26 mmol/L, или постпрандиално завишени триглицериди > 5,65 mmol/L

Съвместните първични крайни точки за ефикасност в това проучване са определени като:

- действителна промяна от изходното ниво на HbA1c към 12-тия месец и
- процентно изменение спрямо изходните нива на серумните TG на гладно към 12-тия месец

Проучване NIH 991265/20010769 се провежда в продължение на 14 години, като първичните оценки за ефикасност са направени както при пациенти с генерализирана ЛД, така и при пациенти с частична ЛД след 12-месечно лечение. Изследвани са многобройни схеми на прилагане по време на проучването NIH, което води до дозировката, препоръчана в точка 4.2.

Схемите на прилагане на съпътстващите антидиабетни лекарства и липидопонижаващи лекарства не се поддържат постоянни по време на проучването, но анализите не показват значителна разлика в ефикасността между пациентите, които не са имали увеличаване или добавки към антидиабетните или липидопонижаващите терапии, спрямо общата изследвана популация.

Генерализирана ЛД

От включените 66 пациенти с генерализирана ЛД 45 пациенти (68%) са с вродена генерализирана ЛД и 21 пациенти (32%) са с придобита генерализирана ЛД. Като цяло 51 пациенти (77%) са жени, 31 (47%) пациенти са от европейската раса, 11 пациенти (17%) са латиноамериканци и 16 пациенти (24%) са чернокожи. Средната възраст на пациентите на изходното ниво е 15 години (граница: 1–68 години) като 45 пациенти (68%) са под 18 години. Медианата на концентрацията на лептин на гладно на изходно ниво е 1,0 ng/ml при мъжете (граница: 0,3–3,3 ng/ml) и 1,1 ng/ml при жените (граница: 0,2–5,3 ng/ml), определена по метода LINCO RIA тест.

Средната продължителност на лечението с метрелептин е 4,2 години (граница 3,4 месеца – 13,8 години). Лекарственият продукт се прилага подкожно веднъж дневно или два пъти дневно (като дозата се разделя на две равни части). Среднопретеглената дневна доза (т.е. средната

доза, като се има предвид продължителността на лечението с различни дози) за 48 пациенти с изходно телесно тегло над 40 kg е 2,6 mg за мъжете и 5,2 mg за жените през първата година от лечението, и 3,7 mg за мъжете и 6,5 mg за жените през целия период на проучването. За 18-те пациенти с изходно телесно тегло по-малко или равно на 40 kg, среднопретеглената дневна доза е 2,0 mg за мъжете и 2,3 mg за жените през първата година от лечението, и 2,5 mg за мъжете и 3,2 mg за жените през целия период на проучването.

Таблица 8 Първични резултати от отворено проучване с едно рамо (NIN 991265/20010769) при оценени пациенти с генерализирана ЛД, лекувани с метрелептин, към 12-тия месец

Параметър	n	Изходно ниво	Промяна от изходното ниво към 12-тия месец
HbA1c (%)	59		
Средно (CO)		8,6 (2,33)	-2,2 (2,15)
P			< 0,001
TG на гладно (mmol/l)	58		
Средно (CO)		14,7 (25,6)	-32,1% (71,28)
P			0,001

CO = стандартно отклонение

При 45-те пациенти с генерализирана ЛД, със стойност на HbA1c на изходно ниво 7% или повече и налични данни към 12-тия месец, средната (CO) стойност на HbA1c на изходно ниво е 9,6% (1,63), а средната редукция на HbA1c към 12-тия месец е 2,8%. При 24-та пациенти с генерализирана ЛД, със стойност на TG на изходно ниво 5,65 mmol/l или повече и налични данни към 12-тия месец, средната (CO) стойност на TG на изходно ниво е 31,7 mmol/l (33,68), а средният процент на редукция на триглицеридите към 12-тия месец е 72%.

От 39-та пациенти с генерализирана ЛД, които приемат инсулин на изходно ниво, 16 пациенти (41%) успяват да спрат употребата на инсулин след започване на метрелептин. Повечето от тези пациенти (13 от 16) успяват да спрат употребата на инсулин през първата година лечение с метрелептин. От 32-та пациенти с генерализирана ЛД, които приемат перорално антидиабетни лекарствени продукти на изходно ниво, 7 пациенти (22%) успяват да ги спрат. Общо 8 (24%) от 34-та пациенти с генерализирана ЛД, които са на липидопонижаваща терапия на изходно ниво, успяват да я спрат по време на лечението с метрелептин.

Има данни за подобрение на бъбречната и чернодробната функция при пациенти с генерализирана ЛД, лекувани с метрелептин. При 24 пациенти с налични данни за бъбречната функция средната промяна към 12-тия месец на скоростта на екскреция на протеин спрямо изходното ниво (1675,7 mg/24 часа) е -906,1 mg/24 часа. При 43 пациенти с налични данни за чернодробната функция средната промяна към 12-тия месец на аланин аминотрансферазата спрямо изходното ниво (112,5 U/L) е -53,1 U/L, а на аспартат аминотрансферазата спрямо изходното ниво (75,3 U/L) е -23,8 U/L.

Подгрупа с частична ЛД

Анализираната е подгрупа пациенти с частична ЛД, при които TG $\geq$ 5,65 mmol/l и/или HbA1c $\geq$ 6.5% на изходно ниво. От оценените 31 пациенти в подгрупата с частична ЛД, 27 пациенти (87%) имат фамилна частична ЛД и 4 пациенти (13%) имат придобита частична ЛД. Като цяло 30 пациенти (97%) са жени, 26 пациенти (84%) са от европейската раса, 2 пациенти (7%) са латиноамериканци и 0 са чернокожи. Средната възраст на пациентите на изходното ниво е 38 години (граница: 15-64 години) като 5 пациенти (16%) са под 18 години. Средната концентрация на лептин на гладно е 5,9 ng/ml (1,6-16,9) на изходно ниво, изследвана по метода LINCO RIA тест.

Средната продължителност на лечението с метрелептин е 2,4 години (граница: 6,7 месеца -14,0 години). Лекарственият продукт се прилага подкожно веднъж дневно или два пъти дневно (като дозата се разделя на две равни части). Среднопретеглената дневна доза (т.е. средната доза, като се има предвид продължителността на лечението с различни дози) за всички 31 пациенти с изходно телесно тегло над 40 kg е 7,0 mg през първата година от лечението и 8,4 mg през целия период на проучването.

Таблица 9 Първични резултати от проучване (NIN 991265/20010769) при оценени пациенти в подгрупа с частична ЛД, лекувани с метрелептин, към 12-тия месец

Параметър	n	Изходно ниво	Промяна от изходното ниво към 12-тия месец
HbA1c (%)	27		
Средно (CO)		8,8 (1,91)	-0,9 (1,23)
P			< 0,001
Триглицериди на гладно (mmol/l)	27		
Средно (CO)		15,7 (26,42)	-37,4% (30,81)
P			< 0,001

CO = стандартно отклонение

При 15 пациенти в подгрупата с частична ЛД, с TG 5,65 mmol/l или повече на изходно ниво и налични данни към 12-тия месец, средната (CO) стойност на TG на изходно ниво е 27,6 mmol/l (32,88), а средният процент на редукция на TG към 12-тия месец е 53,7%.

При 18 пациенти в подгрупата с частична ЛД, с HbA1c 8% или повече на изходно ниво и налични данни към 12-тия месец, средната (CO) стойност на HbA1c на изходно ниво е 9,9% (1,59), а средната редукция на HbA1c към 12-тия месец е 1,3%.

Педиатрична популация

В групата с генерализирана ЛД броят на пациентите според възрастовата група е следният: 5 пациенти < 6 години (включително един пациент < 2 години), 12 пациенти ≥ 6 до < 12 години и 28 пациенти на възраст ≥ 12 до < 18 години; в подгрупата с частична ЛД няма пациенти < 12 години, а 4 пациенти са ≥ 12 до < 18 години.

В групата с генерализирана ЛД са отбелязани средни намаления на HbA1c спрямо изходно ниво във всички възрастови групи ≥ 6 години; средните намаления до 12-тия месец/последното извършено наблюдение (LOCF) са сходни в двете по-големи възрастови групи (-1,1% и -2,6%). Средната промяна при 5-та пациенти < 6 години е 0,2%. Тези разлики между възрастовите групи вероятно са свързани с разликите в средната стойност на HbA1c на изходно ниво, която е в нормалния диапазон при пациенти < 6 години (5,7%) и по-ниска при пациенти ≥ 6 до < 12 години (6,4%) в сравнение със по-голямата възрастова група (9,7%). Средни намаления от изходното ниво до 12-тия месец/LOCF при TGs за групата с генерализирана ЛД са отбелязани във всички възрастови групи, с по-големи средни промени, наблюдавани при по-голямата възрастова група (-42,9%) в сравнение с по-малките възрастови групи (-10,5% и -14,1%).

При 4-та пациенти между 12 и 18 години в подгрупата с частична ЛД средната промяна до 12-тия месец/LOCF за HbA1c е -0,7%, а за TGs е -55,1%.

Европейската агенция по лекарствата отлага задължението за предоставяне на резултатите от проучванията с Myalepta в една или повече подгрупи на педиатричната популация при лечението на липодистрофия (вж. точка 4.2 за информация относно употреба в педиатрията).

Извънредни обстоятелства

Този лекарствен продукт е разрешен за употреба при „извънредни обстоятелства“. Това означава, че поради рядкото разпространение на болестта до момента не е било възможно да се получи пълна информация за този лекарствен продукт.

Всяка година Европейската агенция по лекарствата ще извършва преглед на новата информация и тази КХП съответно ще се актуализира.

5.2 Фармакокинетични свойства

Има ограничени данни за фармакокинетиката на метрелептин при пациенти с липодистрофия и поради това не е извършен официален анализ на експозиция-отговор.

Абсорбция

Пикови серумни концентрации на лептин (ендогенен лептин и метрелептин) (C_{max}) се наблюдават приблизително 4 часа след подкожно приложение на единични дози в диапазона от 0,1 до 0,3 mg/kg при здрави възрастни участници. В подкрепящо изпитване при пациенти с ЛД средната T_{max} е 4 часа (граници: 2 до 6 часа; N = 5) след приложение на единична доза метрелептин.

Разпределение

При проучвания при здрави възрастни участници след интравенозно приложение на метрелептин обемът на разпределение на лептин (ендогенен лептин и метрелептин) е приблизително 4-5 пъти плазмения обем; обемът (среден $\pm$ SD) е съответно 370 ± 184 ml/kg, 398 ± 92 ml/kg и 463 ± 116 ml/kg за дози 0,3, 1,0 и 3,0 mg/kg/ден.

Биотрансформация

Не са провеждани официални проучвания по отношение на метаболизма.

Елиминиране

Неклиничните данни показват, че бъбречният клирънс е основният път на елиминиране на метрелептин без видим принос на системния метаболизъм или разграждането. След единични подкожни дози от 0,01 до 0,3 mg/kg метрелептин при здрави възрастни участници, полуживотът е от 3,8 до 4,7 часа. След интравенозно приложение, клирънсът на метрелептин се установява на 79,6 ml/kg/час при здрави доброволци. Клирънсът на метрелептин изглежда се забавя при наличието на ADA. По-високо кумулиране се наблюдава при по-високи нива на ADA. Корекции на дозата трябва да се извършват въз основа на клиничния отговор (вж. точка 4.4).

Фармакокинетика при специални популации

Чернодробно увреждане

Не са провеждани официални фармакокинетични проучвания при пациенти с чернодробно увреждане.

Бъбречно увреждане

Не са провеждани официални фармакокинетични проучвания при пациенти с бъбречно увреждане. Неклиничните данни показват, че бъбречният клирънс е основният път на елиминиране на метрелептин без видим принос на системния метаболизъм или разграждането. Поради това фармакокинетиката може да бъде променена при пациенти с бъбречно увреждане.

Възраст, пол, расова принадлежност, индекс на телесната маса

Не са провеждани специални клинични проучвания за оценка на ефекта от възрастта, пола, расовата принадлежност или индекса на телесна маса върху фармакокинетиката на метрелептин при пациенти с липодистрофия.

5.3 Предклинични данни за безопасност

Неклиничните данни на базата на конвенционалните фармакологични проучвания за безопасност, проучвания за токсичност при многократно прилагане и генотоксичност не показват допълнителни рискове освен тези, свързани с превишаване на очаквания фармакодинамичен отговор, като загуба на апетит и телесно тегло.

Не са провеждани двугодишни проучвания за канцерогенност при гризачи. Метрелептин не показва генотоксичен потенциал и не са наблюдавани пролиферативни или пренеопластични лезии при мишки или кучета след лечение до 6 месеца.

Проучванията за репродуктивна токсичност, проведени при мишки, не показват нежелани ефекти върху чифтосването, фертилитета или ембриофеталното развитие до максималната тествана доза, която е приблизително 15 пъти по-висока от максималната препоръчителна клинична доза, базирана на телесната повърхност на пациент с тегло 60 kg.

В проучване по отношение на пре- и постнаталното развитие при мишки, метрелептин причинява удължена бременност и дистокия при всички тествани дози, като се започва приблизително с доза, идентична на максималната препоръчителна клинична доза, базирана на телесната повърхност на пациент с тегло 60 kg. Удължената бременност води до смърт на някои женски мишки по време на раждането и до по-ниска преживяемост на потомството в непосредствения следродилен период. Счита се, че тези резултати са индиректно свързани с фармакологията на метрелептин, водеща до лишаване от храна на третирани животни, а също така се дължат вероятно и на инхибиращия ефект върху спонтанните и окситоцин-индуцираните контракции, наблюдаван при ивици човешки миометриум, третирани с лептин. Намалено телесно тегло на майката се наблюдава от бременността до края на периода на лактация при всички дози и това води до намалено тегло на потомството при раждането, което продължава в зряла възраст. Въпреки това не се наблюдават аномалии в развитието и репродуктивните способности на първото или второто поколение не са повлияни при нито една доза.

Проучванията за репродуктивна токсичност не включват токсикокинетичен анализ. Други проучвания обаче разкриват, че експозицията на мишия фетус на метрелептин е ниска (< 1%) след подкожно приложение на метрелептин при бременни мишки. Експозицията на бременни мишки (AUC) е приблизително 2-3 пъти по-голяма от наблюдаваната при мишки, които не са бременни, след подкожно приложение на 10 mg/kg метрелептин. Също така се наблюдава 4-кратно до 5-кратно увеличение на стойностите на $t_{1/2}$ при бременните мишки в сравнение с мишки, които не са бременни. По-голямата експозиция на метрелептин и по-дългият $t_{1/2}$, наблюдавани при бременните животни, може да са свързани с намаления капацитет на елиминиране чрез свързване с разтворимия лептинов рецептор, открит при по-високи нива при бременни мишки.

Не са провеждани проучвания с директно прилагане на метрелептин при ювенилни животни. Според публикувани проучвания обаче третирането с лептин на еулептинемични ювенилни женски мишки ускорява настъпването на половото съзряване.

6. ФАРМАЦЕВТИЧНИ ДАННИ

6.1 Списък на помощните вещества

Глицин
Захароза

Полисорбат 20
Глутамова киселина
Натриев хидроксид (за корекция на рН)

6.2 Несъвместимости

При липса на проучвания за съвместимост този лекарствен продукт не трябва да се смесва с други лекарствени продукти, с изключение на посочените в точка 6.6.

6.3 Срок на годност

4 години

След реконституиране с вода за инжекции лекарственият продукт трябва да се използва незабавно и не може да бъде съхраняван за бъдеща употреба.

6.4 Специални условия на съхранение

Да се съхранява в хладилник (2 °C -8 °C). Съхранявайте флакона в картонената опаковка, за да се предпази от светлина.

За условията на съхранение след реконституиранена лекарствения продукт вижте точка 6.3.

6.5 Вид и съдържание на опаковката

Myalepta 3 mg прах за инжекционен разтвор

Флакон от стъкло тип I (3 ml) с хлоробутилова гумена запушалка и алуминиева обкатка/червено пластмасово отчупващо се капаче.

Myalepta 5,8 mg прах за инжекционен разтвор

Флакон от стъкло тип I (3 ml) с хлоробутилова гумена запушалка и алуминиева обкатка/синьо пластмасово отчупващо се капаче.

Myalepta 11,3 mg прах за инжекционен разтвор

Флакон от стъкло тип I (5 ml) с хлоробутилова гумена запушалка и алуминиева обкатка/бяло пластмасово отчупващо се капаче.

Видове опаковки от 1 или 30 флакона.

Не всички видове опаковки могат да бъдат пуснати на пазара.

6.6 Специални предпазни мерки при изхвърляне и работа

Пациентът ще получи картонена опаковка, съдържаща 1 или 30 флакона Myalepta, в зависимост от вида на опаковката, която трябва да се съхранява в хладилник до деня на използване.

Пациентът ще получи също отделно разтворителя за реконституиране (т.е. вода за инжекции), спринцовките/иглите за реконституиране, спринцовките/иглите за прилагане, напоените със спирт тампони за почистване и контейнер за изхвърляне на остри предмети.

Указания за реконституиране

1. Извадете флакона от хладилника и го оставете да се стопли за 10 минути, за да достигне стайна температура (20 °C - 25 °C) преди реконституиране.
2. Огледайте внимателно флакона с лекарствения продукт. Компактната маса от лиофилизиран прах трябва да е интактна и бяла на цвят.
3. Реконституиране:

Myalepta 3 mg прах за инжекционен разтвор

С помощта на 1 ml спринцовка с игла 21G или с по-малък диаметър изтеглете 0,6 ml вода за инжекции. Не реконституирайте с други разредители.

Myalepta 5,8 mg прах за инжекционен разтвор

С помощта на 3 ml спринцовка с игла 21G или с по-малък диаметър изтеглете 1,1 ml вода за инжекции. Не реконституирайте с други разредители.

Myalepta 11,3 mg прах за инжекционен разтвор

С помощта на 3 ml спринцовка с игла 21G или с по-малък диаметър изтеглете 2,2 ml вода за инжекции. Не реконституирайте с други разредители.

4. Въведете иглата във флакона, съдържащ лиофилизиран прах, през центъра на запушалката и насочете струята на разтворителя към стената на флакона, за да избегнете прекомерно разпенване.
5. Отстранете иглата и спринцовката от флакона и **леко го завъртете**, за да разтворите съдържанието, докато течността стане прозрачна. **Недейте да разклащате или да тръскате енергично.** Разтворът ще стане прозрачен за по-малко от 5 минути. При правилно смесване реконституираният разтворът Myalepta трябва да бъде бистър, безцветен и без бучки или сух прах, мехурчета или пяна. Не използвайте разтвора, ако има промяна в цвета или е мътен, или ако съдържа частици.
6. След реконституиране всеки ml съдържа 5 mg метрелептин.
7. За указания относно прилагането вижте точка 4.2.

Myalepta, реконституиран с вода за инжекции, е само за еднократна употреба и трябва да се приложи незабавно.

Изхвърляне

Неизползваният реконституиран разтвор не може да се съхранява за по-нататъшна употреба. Неизползваният лекарствен продукт или отпадъчните материали от него трябва да се изхвърлят в съответствие с местните изисквания.

7. ПРИТЕЖАТЕЛ НА РАЗРЕШЕНИЕТО ЗА УПОТРЕБА

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Via Palermo 26/A
43122 Parma
Италия

8. НОМЕР(А) НА РАЗРЕШЕНИЕТО ЗА УПОТРЕБА

Myalepta 3 mg прах за инжекционен разтвор

EU/1/18/1276/003

EU/1/18/1276/004

Myalepta 5,8 mg прах за инжекционен разтвор

EU/1/18/1276/005

EU/1/18/1276/006

Myalepta 11,3 mg прах за инжекционен разтвор

EU/1/18/1276/001

EU/1/18/1276/002

9. ДАТА НА ПЪРВО РАЗРЕШАВАНЕ/ПОДНОВЯВАНЕ НА РАЗРЕШЕНИЕТО ЗА УПОТРЕБА

Дата на първо разрешаване: 30 юли 2018 г

Дата на последно подновяване: 31 март 2023 г

10. ДАТА НА АКТУАЛИЗИРАНЕ НА ТЕКСТА

Подробна информация за този лекарствен продукт е предоставена на уебсайта на Европейската агенция по лекарствата <https://www.ema.europa.eu>.

ПРИЛОЖЕНИЕ II

- A. ПРОИЗВОДИТЕЛ НА БИОЛОГИЧНО АКТИВНОТО ВЕЩЕСТВО И ПРОИЗВОДИТЕИ, ОТГОВОРЕНИ ЗА ОСВОБОЖДАВАНЕ НА ПАРТИДИ**
- Б. УСЛОВИЯ ИЛИ ОГРАНИЧЕНИЯ ЗА ДОСТАВКА И УПОТРЕБА**
- В. ДРУГИ УСЛОВИЯ И ИЗИСКВАНИЯ НА РАЗРЕШЕНИЕТО ЗА УПОТРЕБА**
- Г. УСЛОВИЯ ИЛИ ОГРАНИЧЕНИЯ ЗА БЕЗОПАСНА И ЕФЕКТИВНА УПОТРЕБА НА ЛЕКАРСТВЕНИЯ ПРОДУКТ**
- Д. КОНКРЕТНО ЗАДЪЛЖЕНИЕ ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ НА МЕРКИ СЛЕД РАЗРЕШАВАНЕ ЗА УПОТРЕБА ПРИ ИЗВЪНРЕДНИ ОБСТОЯТЕЛСТВА**

А. ПРОИЗВОДИТЕЛ НА БИОЛОГИЧНО АКТИВНОТО ВЕЩЕСТВО И ПРОИЗВОДИТЕИ, ОТГОВОРЕНИ ЗА ОСВОБОЖДАВАНЕ НА ПАРТИДИ

Име и адрес на производителя на биологично активното вещество

Novartis Pharmaceutical Manufacturing GmbH
Biochemiestrasse 10
6250 Kundl
Австрия

Име и адрес на производителите, отговорени за освобождаване на партидите

Amryt Pharmaceuticals DAC
45 Mespil Road
Dublin 4
Ирландия

Б. УСЛОВИЯ ИЛИ ОГРАНИЧЕНИЯ ЗА ДОСТАВКА И УПОТРЕБА

Лекарственият продукт се отпуска по ограничено лекарско предписание (вж. Приложение I: Кратка характеристика на продукта, точка 4.2).

В. ДРУГИ УСЛОВИЯ И ИЗИСКВАНИЯ НА РАЗРЕШЕНИЕТО ЗА УПОТРЕБА

- **Периодични актуализирани доклади за безопасност (ПАДБ)**

Изискванията за подаване на ПАДБ за този лекарствен продукт са посочени в списъка с референтните дати на Европейския съюз (EURD списък), предвиден в чл. 107в, ал. 7 от Директива 2001/83/ЕО, и във всички следващи актуализации, публикувани на европейския уебпортал за лекарства.

Г. УСЛОВИЯ ИЛИ ОГРАНИЧЕНИЯ ЗА БЕЗОПАСНА И ЕФЕКТИВНА УПОТРЕБА НА ЛЕКАРСТВЕНИЯ ПРОДУКТ

- **План за управление на риска (ПУР)**

Притежателят на разрешението за употреба (ПРУ) трябва да извършва изискваните дейности и действия, свързани с проследяване на лекарствената безопасност, посочени в одобрения ПУР, представен в Модул 1.8.2 на разрешението за употреба, както и във всички следващи одобрени актуализации на ПУР.

Актуализиран ПУР трябва да се подава:

- по искане на Европейската агенция по лекарствата;
- винаги, когато се изменя системата за управление на риска, особено в резултат на получаване на нова информация, която може да доведе до значими промени в съотношението полза/риск, или след достигане на важен етап (във връзка с проследяване на лекарствената безопасност или свеждане на риска до минимум).

- **Допълнителни мерки за свеждане на риска до минимум**

Преди пускането на пазара на Муалепта във всяка държава членка, притежателят на разрешението за употреба (ПРУ) трябва да съгласува с националния компетентен орган съдържанието и формата на обучителната програма, включително комуникационни средства, начин на разпространение и всички други аспекти на програмата.

Целта на обучителната програма е повишаване на информираността сред медицинските специалисти и пациентите/болногледачите относно важните рискове, съдържащи се в плана за управление на риска. Тя цели също така да даде насоки на лекарите за подходящото управление на тези рискове.

ПРУ трябва да осигури във всяка държава членка, в която се продава Myalepta, всички здравни специалисти и пациенти/болногледачи, от които се очаква да използват Myalepta, да бъдат снабдени със следните обучителен материал:

- Обучителен материал за здравни специалисти
- Обучителен материал за пациенти/болногледачи

Обучителният материал за медицинските специалисти трябва да съдържа:

- Кратката характеристика на продукта
- Ръководство за здравни специалисти
- Обучителен материал за здравни специалисти
- Карта за прилагане, на която лекарят може да напише за пациента дозата в mg, ml (и, когато е уместно, единиците от U-100 инсулинова спринцовка 0,3 ml). Тази карта ще включва и изображения на съответните размери на спринцовките, върху които лекарят може да начертае линия, за да посочи обема на водата за инжекции, който трябва да се използва за реконституиране, както и обема на реконституирания разтвор за инжектиране.

Ръководството/обучителният материал за медицинските специалисти трябва да съдържат следните основни елементи:

- Напомнания за съдържанието на основната информация за предписване, включително посочената популация, дозировката, предупрежденията и предпазните мерки и друга информация, свързана с безопасността, която е от ключово значение за безопасната употреба на продукта. Това включва например указания за справяне с възможни нежелани лекарствени реакции (НЛР).
- Отговорността на предписващия лекар да осигури подходящо обучение на пациента/болногледача, който ще приложи лечението, както и че първата доза трябва да се приложи в присъствието на лекар или медицинска сестра.
- Изискването за извършване на редовно проследяване на пациента/болногледача, за да се гарантира продължаване на правилното и съответстващо на предписанието реконституиране и лечение с Myalepta.
- Наличието на съобщения за свръхчувствителност при употребата на Myalepta, включително анафилаксия, уртикария и генерализиран обрив. Ако възникне анафилактична реакция или друга сериозна алергична реакция, прилагането на Myalepta трябва незабавно да се преустанови окончателно, и трябва да се започне подходяща терапия.
- Неспазването на лечението или рязкото прекратяване на лечението с Myalepta може да доведе до влошаване на хипертриглицеридемията и свързания с нея панкреатит:
 - Рисковите фактори включват пациенти с анамнеза за панкреатит или тежка хипертриглицеридемия.
 - Постепенното намаляване на дозата за двуседмичен период се препоръчва заедно с диета с ниско съдържание на мазнини.
 - Пациентите трябва да се наблюдават по време на намаляване на дозата. Може да се наложи започване или коригиране на липидопонижаващите лекарства.
 - Признаци и/или симптоми, съответстващи на панкреатит, изискват съответна клинична оценка.
- Може да настъпи хипогликемия при съпътстваща употреба на инсулин и други антидиабетни лекарства:
 - През първите две седмици от лечението с Myalepta може да се наложи голямо намаляване на дозата с 50% или повече спрямо изходните инсулинови нужди. След стабилизиране на инсулиновите нужди, може да се наложи корекция и на другите антидиабетни лекарства при някои пациенти.

- Необходимо е да се следи кръвната захар при пациенти, които са на съпътстваща инсулинова терапия, особено при пациентите с високи дози или на инсулинови секретагози и комбинирано лечение. Пациентите и болногледачите трябва да бъдат информирани за признаците и симптомите на хипогликемия.
 - При по-леки епизоди на хипогликемия, управлението на приема на храна може да се счита за алтернатива на корекцията на дозата на антидиабетните лекарства.
 - Препоръчва се ротация на местата на инжектиране при пациенти, получаващи едновременно инсулин (или други лекарствени продукти за подкожно приложение) и Myalepta.
 - Начини за предотвратяване на лекарствени грешки
 - Myalepta се прилага чрез подкожна инжекция и трябва да се използва подходяща техника, за да се избегне интрамускулно инжектиране при пациенти с минимално количество подкожна тъкан.
 - Медицинските специалисти трябва да осигурят обучение на пациентите за правилната техника за прилагане.
 - Пациентите и/или болногледачите трябва да приготвят и приложат първата доза под надзора на квалифициран медицински специалист.
 - Подробни указания за употреба
 - Указания в обучителния материал относно:
 - размерите на спринцовките и иглите, които да се предписват
 - предписване на дозата както в mg, така и в ml, а когато се използва U-100 инсулинова спринцовка 0,3 ml, информирание на пациентите за дозата в единиците на спринцовката за инжектиране
 - предписване на ампули/флакони с вода за инжекции, с подходящ обем, за да се намали рискът от повторна употреба
- Фармацевтите да бъдат насочени в обучителните материали към допълнителните консумативи, които трябва да бъдат отпуснати на пациентите, включващи спринцовки и игли с подходящи размери за реконституиране и приложение, флакони/ампули с подходящ обем вода за инжекции, тампони със спирт и контейнер за остри предмети, както и как да получат достъп до комплекти Amryt за реконституиране и приложение, съдържащи всички изброени по-горе консумативи, с изключение на водата за инжекции и контейнера за остри предмети.
- Достъп до допълнителни материали, включително обучителен видеоматериал на различни езици, които ще покажат всяка стъпка за приготвяне и приложение на Myalepta с помощта на уебсайт.
 - Т-клетъчен лимфом
 - Придобитите ЛД са свързани с автоимунни нарушения. Автоимунните нарушения са свързани с повишен риск от злокачествени заболявания, включително лимфоми.
 - Съобщава се за лимфопрлиферативни нарушения, включително лимфом, при пациенти с придобита генерализирана ЛД, която не е лекувана с Myalepta. В клинични проучвания при пациенти, които получават Myalepta, се съобщават случаи на Т-клетъчен лимфом. Не е установена причинно-следствена връзка между лимфом и Myalepta.
 - Ползите и рисковете от лечението с Myalepta трябва да се обмислят внимателно при пациенти с придобита ЛД и/или при пациенти със значими хематологични аномалии (включително левкопения, неутропения, аномалии на костния мозък, лимфом и/или лимфаденопатия). Не може да се изключи връзка между развитието на неутрализиращи антитела (NAbs) и сериозни и тежки инфекции, и продължаването на лечението с Myalepta трябва да бъде по преценка на предписващия лекар.
 - Риск за пациенти, които имат или са имали автоимунно заболяване и може да имат влошаване на симптомите при лечение с Myalepta.
 - Myalepta може да увеличи фертилитета поради ефекти върху LH и съответно шансовете за непланирана бременност. Жените с детероден потенциал трябва да

бъдат информирани, че Myalepta може да увеличи фертилитета и трябва да бъдат насърчавани да използват контрацепция.

- При лечение с Myalepta могат да се развият неутрализиращи антитела. Не може да се изключи връзка между развитието на неутрализиращите антилекарствени антитела и сериозни тежки инфекции, и продължаването на лечението с Myalepta трябва да бъде по преценка на предписващия лекар. Лекарят също трябва да обмисли възможността пациентите да се изследват за наличие на неутрализиращи антитела.
- При пациенти на терапия с Myalepta може да възникне загуба на ефикасност, което е възможно да се дължи на неутрализиращи антитела. Въпреки че въздействието на неутрализиращите антитела върху ефикасността не е потвърдено, лекарят трябва да обмисли възможността пациентите да се изследват за наличие на неутрализиращи антитела, ако има значителна загуба на ефикасност въпреки приложението на Myalepta.

Обучителният материал за пациенти/болногледачи трябва да съдържа:

- Листовката за пациента
- Ръководство за пациенти/болногледачи
- Обучителен материал за пациенти/болногледачи

Ръководството/обучителният материал за пациенти/болногледачи трябва да съдържат следните основни елементи:

- Напомняния за съдържанието на основната информация за предписване, включително посочената популация, дозировката, предупрежденията и предпазните мерки и друга информация, свързана с безопасността, която е от ключово значение за безопасната употреба на продукта. Това включва например указания за справяне с възможни НЛР.
- При употребата на Myalepta могат да се появят алергични реакции. Ще бъдат дадени съвети относно симптомите на алергична реакция и действията, които трябва да се предприемат в случай на възникване на такава реакция.
- Необходимостта от спазване на лечението поради риска от панкреатит при внезапно спиране на лекарството. Значението на намаляването на дозата на Myalepta в продължение на две седмици, ако употребата трябва да бъде преустановена.
- Може да настъпи хипогликемия при едновременно употреба на инсулин и други антидиабетни лекарства.
- Рискът от допускане на лекарствена грешка при лечението:
 - Отговорност на предписващия лекар да осигури подходящо обучение на пациента/болногледача, който ще прилага лечението, както и че първата доза трябва да се приложи в присъствието на лекар или медицинска сестра.
 - Изискване за извършване на редовно проследяване на пациента/болногледача, за да се гарантира продължаване на правилното и съответстващо приготвяне и лечение с Myalepta.
 - Указания относно комплекта с консумативи с подходящия размер на спринцовките, който трябва да се предприше в зависимост от дозата Myalepta, и как да се разчитат обемите на спринцовките.
 - Как да получите достъп до видеоматериал в интернет, който показва стъпка по стъпка как да пригответе, да измерите правилната доза и да я приложите подкожно.
- Връзката между ЛД и лимфом и наблюдаване на пациента по време на лечението.
- Може да възникнат вторични сериозни и тежки инфекции при появата на NAb.
- Риск за пациенти, които имат или са имали автоимунно заболяване и може да имат влошаване на симптомите при лечение с Myalepta.
- Myalepta може да увеличи фертилитета поради ефекти върху LH и съответно шансовете за непланирана бременност.

Д. КОНКРЕТНО ЗАДЪЛЖЕНИЕ ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ НА МЕРКИ СЛЕД РАЗРЕШАВАНЕ ЗА УПОТРЕБА ПРИ ИЗВЪНРЕДНИ ОБСТОЯТЕЛСТВА

Това е разрешение за употреба при извънредни обстоятелства и съгласно чл. 14, ал. 8 от Регламент (ЕО) № 726/2004 в определения срок ПРУ трябва да проведе следните мерки:

Описание	Срок
За да се оцени допълнително дългосрочната безопасност и ефективност на Myalepta при нормални условия на клинична практика, заявителят трябва да създаде регистър, включващ всички пациенти с генерализирана или частична липодистрофия, лекувани с Myalepta съгласно съгласуван протокол.	Проект на протокола да бъде подаден 6 месеца след уведомлението за решението на Европейската комисия Годишни доклади да се подават като част от годишната преоценка.
С цел допълнително проучване на ефекта на Myalepta върху лошия метаболитен контрол, след като основната терапия се оптимизира при пациенти с фамилна или придобита частична ЛД, заявителят трябва да проведе проучване за ефикасност и безопасност съгласно съгласуван протокол.	Окончателният доклад от проучването трябва да се подаде до 2028 г.
За да се отговори на потенциалните съображения за безопасност и/или липса на ефикасност, свързани с имуногенността на Myalepta, заявителят трябва да подаде интегриран анализ на имуногенността, измерена чрез валидирани методи. Заявителят трябва да проведе този интегриран анализ според съгласуван протокол, включващ проби от всички налични исторически проби от предишни проучвания (NIN991265/20010769, FNA 101, NASH4 и проучвания по отношение на затлъстяването) при пациенти с ГЛ/ЧЛ и проби, получени от пациенти, които ще бъдат включени в проучването за ефикасност и безопасност при пациенти с ЧЛ, проучването съгласно педиатричния изследователски план (PIP) и регистъра на пациентите.	Проект на протокола да бъде изпратен 3 месеца след уведомлението за решението на Европейската комисия Окончателният доклад от проучването трябва да се подаде до 2024 г.

ПРИЛОЖЕНИЕ III
ДАННИ ВЪРХУ ОПАКОВКАТА И ЛИСТОВКА

A. ДАНИИ ВЪРХУ ОПАКОВКАТА

ДАННИ, КОИТО ТРЯБВА ДА СЪДЪРЖА ВТОРИЧНАТА ОПАКОВКА

ВТОРИЧНА КАРТОНЕНА ОПАКОВКА

1. ИМЕ НА ЛЕКАРСТВЕНИЯ ПРОДУКТ

Myalepta 3 mg прах за инжекционен разтвор
метрелептин

2. ОБЯВЯВАНЕ НА АКТИВНОТО(ИТЕ) ВЕЩЕСТВО(А)

Всеки флакон съдържа 3 mg метрелептин.
След разтваряне с 0,6 ml вода за инжекции всеки ml съдържа 5 mg метрелептин (5 mg/ml).

3. СПИСЪК НА ПОМОЩНИТЕ ВЕЩЕСТВА

Помощни вещества: глицин, захароза, полисорбат 20, глутамова киселина, натриев хидроксид
(за корекция на pH)
Вижте листовката за допълнителна информация.

4. ЛЕКАРСТВЕНА ФОРМА И КОЛИЧЕСТВО В ЕДНА ОПАКОВКА

Прах за инжекционен разтвор
1 флакон
30 флакона

5. НАЧИН НА ПРИЛОЖЕНИЕ И ПЪТ(ИЩА) НА ВЪВЕЖДАНЕ

Само за еднократна употреба.

Използвайте само разтворителя за приготвяне на разтвора, спринцовките и иглите, които се предоставят отделно.

Неизползваният приготвен разтвор трябва да се изхвърли след употреба.

Преди употреба прочетете листовката.

Подкожно приложение

6. СПЕЦИАЛНО ПРЕДУПРЕЖДЕНИЕ, ЧЕ ЛЕКАРСТВЕНИЯТ ПРОДУКТ ТРЯБВА ДА СЕ СЪХРАНЯВА НА МЯСТО ДАЛЕЧЕ ОТ ПОГЛЕДА И ДОСЕГА НА ДЕЦА

Да се съхранява на място, недостъпно за деца.

7. ДРУГИ СПЕЦИАЛНИ ПРЕДУПРЕЖДЕНИЯ, АКО Е НЕОБХОДИМО

8. ДАТА НА ИЗТИЧАНЕ НА СРОКА НА ГОДНОСТ

Годен до:

След разтваряне: използвайте веднага.

9. СПЕЦИАЛНИ УСЛОВИЯ НА СЪХРАНЕНИЕ

Да се съхранява в хладилник.

Съхранявайте флакона в картонената опаковка, за да се предпази от светлина.

10. СПЕЦИАЛНИ ПРЕДПАЗНИ МЕРКИ ПРИ ИЗХВЪРЛЯНЕ НА НЕИЗПОЛЗВАНА ЧАСТ ОТ ЛЕКАРСТВЕНИТЕ ПРОДУКТИ ИЛИ ОТПАДЪЧНИ МАТЕРИАЛИ ОТ ТЯХ, АКО СЕ ИЗИСКВАТ ТАКИВА

Неизползваният продукт или отпадъчните материали от него трябва да се изхвърлят в съответствие с местните изисквания.

11. ИМЕ И АДРЕС НА ПРИТЕЖАТЕЛЯ НА РАЗРЕШЕНИЕТО ЗА УПОТРЕБА

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Via Palermo 26/A
43122 Parma
Италия

12. НОМЕР(А) НА РАЗРЕШЕНИЕТО ЗА УПОТРЕБА

EU/1/18/1276/003

EU/1/18/1276/004

13. ПАРТИДЕН НОМЕР

Партида:

14. НАЧИН НА ОТПУСКАНЕ**15. УКАЗАНИЯ ЗА УПОТРЕБА****16. ИНФОРМАЦИЯ НА БРАЙЛОВА АЗБУКА**

myalepta 3 mg

17. УНИКАЛЕН ИДЕНТИФИКАТОР — ДВУИЗМЕРЕН БАРКОД

Двуизмерен баркод с включен уникален идентификатор

18. УНИКАЛЕН ИДЕНТИФИКАТОР — ДАННИ ЗА ЧЕТЕНЕ ОТ ХОРА

PC

SN

NN

**МИНИМУМ ДАННИ, КОИТО ТРЯБВА ДА СЪДЪРЖАТ МАЛКИТЕ ЕДИНИЧНИ
ПЪРВИЧНИ ОПАКОВКИ**

ФЛАКОН

1. ИМЕ НА ЛЕКАРСТВЕНИЯ ПРОДУКТ И ПЪТ(ИЩА) НА ВЪВЕЖДАНЕ

Myalepta 3 mg прах за инжекция
метрелептин
Подкожно приложение

2. НАЧИН НА ПРИЛОЖЕНИЕ

3. ДАТА НА ИЗТИЧАНЕ НА СРОКА НА ГОДНОСТ

Годен до:

4. ПАРТИДЕН НОМЕР

Партида:

5. СЪДЪРЖАНИЕ КАТО МАСА, ОБЕМ ИЛИ ЕДИНИЦИ

5 mg/ml

6. ДРУГО

ДАННИ, КОИТО ТРЯБВА ДА СЪДЪРЖА ВТОРИЧНАТА ОПАКОВКА

ВТОРИЧНА КАРТОНЕНА ОПАКОВКА

1. ИМЕ НА ЛЕКАРСТВЕНИЯ ПРОДУКТ

Муалепта 5,8 mg прах за инжекционен разтвор
метрелептин

2. ОБЯВЯВАНЕ НА АКТИВНОТО(ИТЕ) ВЕЩЕСТВО(А)

Всеки флакон съдържа 5,8 mg метрелептин.
След разтваряне с 1,1 ml вода за инжекции всеки ml съдържа 5 mg метрелептин (5 mg/ml).

3. СПИСЪК НА ПОМОЩНИТЕ ВЕЩЕСТВА

Помощни вещества: глицин, захароза, полисорбат 20, глутамова киселина, натриев хидроксид
(за корекция на pH)
Вижте листовката за допълнителна информация.

4. ЛЕКАРСТВЕНА ФОРМА И КОЛИЧЕСТВО В ЕДНА ОПАКОВКА

Прах за инжекционен разтвор
1 флакон
30 флакона

5. НАЧИН НА ПРИЛОЖЕНИЕ И ПЪТ(ИЩА) НА ВЪВЕЖДАНЕ

Само за еднократна употреба.

Използвайте само разтворителя за приготвяне на разтвора, спринцовките и иглите, които се предоставят отделно.

Неизползваният приготвен разтвор трябва да се изхвърли след употреба.

Преди употреба прочетете листовката.

Подкожно приложение

6. СПЕЦИАЛНО ПРЕДУПРЕЖДЕНИЕ, ЧЕ ЛЕКАРСТВЕНИЯТ ПРОДУКТ ТРЯБВА ДА СЕ СЪХРАНЯВА НА МЯСТО ДАЛЕЧЕ ОТ ПОГЛЕДА И ДОСЕГА НА ДЕЦА

Да се съхранява на място, недостъпно за деца.

7. ДРУГИ СПЕЦИАЛНИ ПРЕДУПРЕЖДЕНИЯ, АКО Е НЕОБХОДИМО

8. ДАТА НА ИЗТИЧАНЕ НА СРОКА НА ГОДНОСТ

Годен до:

След разтваряне: използвайте веднага.

9. СПЕЦИАЛНИ УСЛОВИЯ НА СЪХРАНЕНИЕ

Да се съхранява в хладилник.

Съхранявайте флакона в картонената опаковка, за да се предпази от светлина.

10. СПЕЦИАЛНИ ПРЕДПАЗНИ МЕРКИ ПРИ ИЗХВЪРЛЯНЕ НА НЕИЗПОЛЗВАНА ЧАСТ ОТ ЛЕКАРСТВЕНИТЕ ПРОДУКТИ ИЛИ ОТПАДЪЧНИ МАТЕРИАЛИ ОТ ТЯХ, АКО СЕ ИЗИСКВАТ ТАКИВА

Неизползваният продукт или отпадъчните материали от него трябва да се изхвърлят в съответствие с местните изисквания.

11. ИМЕ И АДРЕС НА ПРИТЕЖАТЕЛЯ НА РАЗРЕШЕНИЕТО ЗА УПОТРЕБА

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Via Palermo 26/A
43122 Parma
Италия

12. НОМЕР(А) НА РАЗРЕШЕНИЕТО ЗА УПОТРЕБА

EU/1/18/1276/005

EU/1/18/1276/006

13. ПАРТИДЕН НОМЕР

Партида:

14. НАЧИН НА ОТПУСКАНЕ**15. УКАЗАНИЯ ЗА УПОТРЕБА****16. ИНФОРМАЦИЯ НА БРАЙЛОВА АЗБУКА**

myalepta 5,8 mg

17. УНИКАЛЕН ИДЕНТИФИКАТОР — ДВУИЗМЕРЕН БАРКОД

Двуизмерен баркод с включен уникален идентификатор

18. УНИКАЛЕН ИДЕНТИФИКАТОР — ДАННИ ЗА ЧЕТЕНЕ ОТ ХОРА

PC
SN
NN

**МИНИМУМ ДАННИ, КОИТО ТРЯБВА ДА СЪДЪРЖАТ МАЛКИТЕ ЕДИНИЧНИ
ПЪРВИЧНИ ОПАКОВКИ**

ФЛАКОН

1. ИМЕ НА ЛЕКАРСТВЕНИЯ ПРОДУКТ И ПЪТ(ИЩА) НА ВЪВЕЖДАНЕ

Myalepta 5,8 mg прах за инжекция
метрелептин
Подкожно приложение

2. НАЧИН НА ПРИЛОЖЕНИЕ

3. ДАТА НА ИЗТИЧАНЕ НА СРОКА НА ГОДНОСТ

Годен до:

4. ПАРТИДЕН НОМЕР

Партида:

5. СЪДЪРЖАНИЕ КАТО МАСА, ОБЕМ ИЛИ ЕДИНИЦИ

5 mg/ml

6. ДРУГО

ДАННИ, КОИТО ТРЯБВА ДА СЪДЪРЖА ВТОРИЧНАТА ОПАКОВКА

ВТОРИЧНА КАРТОНЕНА ОПАКОВКА

1. ИМЕ НА ЛЕКАРСТВЕНИЯ ПРОДУКТ

Муалепта 11,3 mg прах за инжекционен разтвор
метрелептин

2. ОБЯВЯВАНЕ НА АКТИВНОТО(ИТЕ) ВЕЩЕСТВО(А)

Всеки флакон съдържа 11,3 mg метрелептин.
След разтваряне с 2,2 ml вода за инжекции всеки ml съдържа 5 mg метрелептин (5 mg/ml).

3. СПИСЪК НА ПОМОЩНИТЕ ВЕЩЕСТВА

Помощни вещества: глицин, захароза, полисорбат 20, глутамова киселина, натриев хидроксид
(за корекция на pH)
Вижте листовката за допълнителна информация.

4. ЛЕКАРСТВЕНА ФОРМА И КОЛИЧЕСТВО В ЕДНА ОПАКОВКА

Прах за инжекционен разтвор
1 флакон
30 флакона

5. НАЧИН НА ПРИЛОЖЕНИЕ И ПЪТ(ИЩА) НА ВЪВЕЖДАНЕ

Само за еднократна употреба.

Използвайте само разтворителя за приготвяне на разтвора, спринцовките и иглите, които се предоставят отделно.

Неизползваният приготвен разтвор трябва да се изхвърли след употреба.

Преди употреба прочетете листовката.

Подкожно приложение

6. СПЕЦИАЛНО ПРЕДУПРЕЖДЕНИЕ, ЧЕ ЛЕКАРСТВЕНИЙТ ПРОДУКТ ТРЯБВА ДА СЕ СЪХРАНЯВА НА МЯСТО ДАЛЕЧЕ ОТ ПОГЛЕДА И ДОСЕГА НА ДЕЦА

Да се съхранява на място, недостъпно за деца.

7. ДРУГИ СПЕЦИАЛНИ ПРЕДУПРЕЖДЕНИЯ, АКО Е НЕОБХОДИМО

8. ДАТА НА ИЗТИЧАНЕ НА СРОКА НА ГОДНОСТ

Годен до:

След разтваряне: използвайте веднага.

9. СПЕЦИАЛНИ УСЛОВИЯ НА СЪХРАНЕНИЕ

Да се съхранява в хладилник.

Съхранявайте флакона в картонената опаковка, за да се предпази от светлина.

10. СПЕЦИАЛНИ ПРЕДПАЗНИ МЕРКИ ПРИ ИЗХВЪРЛЯНЕ НА НЕИЗПОЛЗВАНА ЧАСТ ОТ ЛЕКАРСТВЕНИТЕ ПРОДУКТИ ИЛИ ОТПАДЪЧНИ МАТЕРИАЛИ ОТ ТЯХ, АКО СЕ ИЗИСКВАТ ТАКИВА

Неизползваният продукт или отпадъчните материали от него трябва да се изхвърлят в съответствие с местните изисквания.

11. ИМЕ И АДРЕС НА ПРИТЕЖАТЕЛЯ НА РАЗРЕШЕНИЕТО ЗА УПОТРЕБА

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Via Palermo 26/A
43122 Parma
Италия

12. НОМЕР(А) НА РАЗРЕШЕНИЕТО ЗА УПОТРЕБА

EU/1/18/1276/001
EU/1/18/1276/002

13. ПАРТИДЕН НОМЕР

Партида:

14. НАЧИН НА ОТПУСКАНЕ**15. УКАЗАНИЯ ЗА УПОТРЕБА****16. ИНФОРМАЦИЯ НА БРАЙЛОВА АЗБУКА**

myalepta 11,3 mg

17. УНИКАЛЕН ИДЕНТИФИКАТОР — ДВУИЗМЕРЕН БАРКОД

Двуизмерен баркод с включен уникален идентификатор

18. УНИКАЛЕН ИДЕНТИФИКАТОР — ДАННИ ЗА ЧЕТЕНЕ ОТ ХОРА

PC

SN

NN

**МИНИМУМ ДАННИ, КОИТО ТРЯБВА ДА СЪДЪРЖАТ МАЛКИТЕ ЕДИНИЧНИ
ПЪРВИЧНИ ОПАКОВКИ**

ФЛАКОН

1. ИМЕ НА ЛЕКАРСТВЕНИЯ ПРОДУКТ И ПЪТ(ИЩА) НА ВЪВЕЖДАНЕ

Myalepta 11,3 mg прах за инжекция
метрелептин
Подкожно приложение

2. НАЧИН НА ПРИЛОЖЕНИЕ

3. ДАТА НА ИЗТИЧАНЕ НА СРОКА НА ГОДНОСТ

Годен до:

4. ПАРТИДЕН НОМЕР

Партида:

5. СЪДЪРЖАНИЕ КАТО МАСА, ОБЕМ ИЛИ ЕДИНИЦИ

5 mg/ml

6. ДРУГО

Б. ЛИСТОВКА

Листовка: информация за пациента

Myalepta 3 mg прах за инжекционен разтвор метрелептин (metreleptin)

▼ Този лекарствен продукт подлежи на допълнително наблюдение. Това ще позволи бързото установяване на нова информация относно безопасността. Можете да дадете своя принос като съобщите всяка нежелана реакция, която сте получили. За начина на съобщаване на нежелани реакции вижте края на точка 4.

Прочетете внимателно цялата листовка, преди да започнете да използвате това лекарство, тъй като тя съдържа важна за Вас информация.

- Запазете тази листовка. Може да се наложи да я прочетете отново.
- Ако имате някакви допълнителни въпроси, попитайте Вашия лекар, фармацевт или медицинска сестра.
- Това лекарство е предписано лично на Вас. Не го преотстъпвайте на други хора. То може да им навреди, независимо че признаците на тяхното заболяване са същите като Вашите.
- Ако получите някакви нежелани реакции, уведомете Вашия лекар, фармацевт или медицинска сестра. Това включва и всички възможни нежелани реакции, неописани в тази листовка. Вижте точка 4.

Какво съдържа тази листовка

1. Какво представлява Myalepta и за какво се използва
2. Какво трябва да знаете, преди да използвате Myalepta
3. Как да използвате Myalepta
4. Възможни нежелани реакции
5. Как да съхранявате Myalepta
6. Съдържание на опаковката и допълнителна информация

1. Какво представлява Myalepta и за какво се използва

Myalepta съдържа активното вещество метрелептин. Метрелептин е подобен на човешкия хормон, наречен лептин.

За какво се използва Myalepta

Myalepta се използва за лечение на усложнения от липсата на достатъчно лептин при пациенти с липодистрофия.

Използва се при възрастни, юноши и деца на 2 или повече години:

- които имат генерализирана липодистрофия (няма достатъчно мастна тъкан в цялото тяло).

Използва се, когато други лечения не са били ефективни при възрастни и юноши на 12 или повече години:

- които имат частична липодистрофия, която е наследена (наричана също вродена или фамилна липодистрофия)
- или частична липодистрофия, която е причинена от реакцията на организма към някакъв причинител, например вирусно заболяване (наричана също придобита липодистрофия).

Как действа Myalepta

Естественят лептин се произвежда от мастната тъкан и има много функции в организма, включително:

- контролира усещането Ви за глад и енергийните нива
- помага на инсулина в организма Ви да контролира нивата на захарта.

Метрелептин действа като копира ефектите на лептин. Това подобрява способността на организма да контролира енергийните нива.

2. Какво трябва да знаете, преди да използвате Myalepta

Не използвайте Myalepta, ако:

- сте алергични към метрелептин или към някоя от останалите съставки на това лекарство (изброени в точка 6).

Предупреждения и предпазни мерки

Говорете с Вашия лекар, фармацевт или медицинска сестра, преди да използвате Myalepta, ако:

- сте бременна
- сте имали рак, наречен лимфом
- сте имали проблеми с кръвта (например понижен брой кръвни клетки)
- сте имали възпаление на панкреаса (панкреатит)
- имате или някога сте имали проблеми с имунната система (автоимунно заболяване, включително автоимунни чернодробни проблеми)

Лимфом

Хората с липодистрофия могат да получат вид рак на кръвта, наречен лимфом, независимо дали използват Myalepta или не.

Възможно е обаче да има по-голям риск от получаване на лимфом при употреба на лекарствения продукт.

Вашият лекар ще реши дали да използвате Myalepta и ще Ви наблюдава по време на лечението.

Сериозни и тежки инфекции

Докато се лекувате с Myalepta, организмът Ви може да образува антитела, които могат да увеличат риска от развитие на сериозни или тежки инфекции. Незабавно кажете на Вашия лекар, ако развиете висока температура, придружена от увеличаваща се умора (вж. точка 4).

Ниска кръвна захар с инсулин или други антидиабетни лекарства

Ако използвате лекарство, например инсулин или други лекарства за лечение на диабет, Вашият лекар ще следи внимателно кръвната Ви захар. Вашият лекар ще промени дозата на инсулина или другите лекарства, ако е необходимо.

Целта е да се предотврати получаването на твърде ниска кръвна захар (хипогликемия). За признаци на ниски нива на кръвната захар, вижте точка 4 „Признаци на висока и ниска кръвна захар.“

Висока кръвна захар и мазнини

Възможно е да имате по-високи стойности на захарта (хипергликемия) или мазнините (хипертриглицеридемия) в кръвта, докато приемате Myalepta, което може да е знак, че това лекарство не действа както трябва. Признаците на високи нива на кръвната захар и на високи нива на мазнините са посочени в точка 4 „Признаци на висока и ниска кръвна захар“ и „Признаци на високо съдържание на мазнини“.

Ако забележите някои от симптомите, посочени по-горе и описани по-подробно в точка 4 от тази листовка, или не сте сигурни, незабавно се свържете с Вашия лекар. Възможно е да се наложи Вашият лекар да промени лечението Ви.

Автоимунно заболяване

Хората, които имат или са имали проблеми с имунната система (автоимунно заболяване, включително автоимунни чернодробни проблеми), може да имат влошаване на симптомите при лечение с Myalepta. Говорете с Вашия медицински специалист за какви симптоми трябва да следите, което би наложило допълнителни изследвания.

Алергични реакции

Възможно е да получите алергична реакция по време на лечението с Myalepta. Уведомете незабавно Вашия лекар, ако имате някакви симптоми на алергична реакция. Признаците на алергична реакция могат да се видят в точка 4 под „Алергични реакции“.

Фертилитет

Myalepta може да увеличи фертилитета при жени с липодистрофия (вижте точка „Бременност, кърмене и фертилитет“).

Myalepta съдържа натрий

Това лекарство съдържа по-малко от 1 mmol натрий (23 mg) на доза, т.е. може да се каже, че практически не съдържа натрий.

Деца и юноши

Не давайте това лекарство на деца под 2 години с генерализирана липодистрофия или на деца под 12 години с частична липодистрофия. Причината за това е, че не е известно как това лекарство ще се отрази на деца под тази възраст.

Други лекарства и Myalepta

Трябва да кажете на Вашия лекар, ако използвате, наскоро сте използвали или е възможно да използвате други лекарства. Myalepta може да повлияе на начина, по който действат някои други лекарства. Също така някои други лекарства могат да повлияят на начина, по който действа това лекарство.

По-специално, уведомете Вашия лекар, ако приемате някое от следните лекарства:

- хормонални контрацептиви, тъй като Myalepta може да намали ефективността им при предотвратяване на бременност
- теофилин, използван при белодробни проблеми, например астма
- лекарства за разреждане на кръвта (например варфарин или фенпрокумон)
- лекарства, които потискат имунната система (например циклоспорин)
- антидиабетни лекарства (като инсулин или инсулинови секретагози), вижте точка 2 „Ниска кръвна захар с инсулин или други антидиабетни лекарства“

Ако някое от гореизброените се отнася за Вас (или не сте сигурни), говорете с Вашия лекар, преди да използвате Myalepta. Някои лекарства трябва да се проследяват, докато използвате Myalepta, тъй като може да се наложи промяна на дозата на тези лекарства.

Бременност, кърмене и фертилитет

Ако сте бременна или кърмите, смятате, че може да сте бременна или планирате бременност, посъветвайте се с Вашия лекар преди употребата на това лекарство.

Не трябва да употребявате Myalepta, ако сте бременна, или ако има вероятност да забременеете. Причината за това е, че не е известно как Myalepta ще се отрази на плода. Жените, които могат да забременеят, трябва да използват ефективна контрацепция, включително нехормонални методи, например презервативи, докато използват Myalepta. Обсъдете подходящите контрацептивни методи с Вашия лекар, тъй като Myalepta може да намали ефективността на хормоналните контрацептиви за предотвратяване на бременност.

Не е известно дали Myalepta преминава в кърмата. Говорете с Вашия лекар, ако кърмите или планирате да го направите. Ще решите заедно с Вашия лекар дали да продължите да кърмите, докато използвате това лекарство, като имате предвид ползата от кърменето на бебето и ползата от Myalepta за майката.

Myalepta може да увеличи фертилитета при жени с липодистрофия.

Шофиране и работа с машини

Myalepta оказва незначително влияние върху способността за шофиране и работа с машини. Възможно е да се почувствате замаяни или уморени при употреба на това лекарство. Ако това се случи, не шофирайте и не използвайте никакви инструменти или машини. Говорете с Вашия лекар, ако не сте сигурни.

3. Как да използвате Myalepta

Винаги използвайте това лекарство точно както Ви е казал Вашият лекар. Ако не сте сигурни в нещо, попитайте Вашия лекар.

Myalepta е инжекция, която се поставя веднъж дневно под кожата (подкожна инжекция). Това лекарство е предназначено за употреба при деца на възраст 2 и повече години, юноши и възрастни с генерализирана липодистрофия, както и при деца на възраст 12 и повече години, юноши и възрастни с частична липодистрофия.

Докато употребявате лекарството, Вие или Вашето дете ще бъдете наблюдавани от Вашия лекар, който ще определи дозата, която Вие или Вашето дете трябва да използвате.

Вашият лекар може да реши да си инжектирате лекарството сами. Вашият лекар, медицинска сестра или фармацевт ще Ви покаже как да приготвите и инжектирате това лекарство.

- **Не** се опитвайте да приготвите лекарството или да си поставяте инжекцията сами, ако не сте обучени.

Колко да инжектирате

Вашата доза Myalepta може да се промени с течение на времето в зависимост от начина, по който Ви действа лекарството. Myalepta прах се разтваря чрез смесване с вода за инжекции, за да се получи разтвора за инжектиране. Прочетете „Указания за употреба“, за да разберете как да пригответе разтвора преди инжектиране.

Вашият лекар ще Ви предпише правилната доза въз основа на следното:

- ако тежите 40 kg или по-малко:
 - началната доза е 0,06 mg (0,012 ml разтвор) за всеки килограм телесно тегло.
- ако сте **мъж** и тежите над 40 kg:
 - началната доза е 2,5 mg (0,5 ml разтвор).
- ако сте **жена** и тежите над 40 kg:
 - началната доза е 5 mg (1 ml разтвор).

Вашият лекар или фармацевт ще Ви каже колко разтвор да инжектирате. Ако не сте сигурни колко разтвор да инжектирате, говорете с Вашия лекар или фармацевт, преди да поставите инжекцията.

- Спринцовката, която трябва да използвате за инжектиране на лекарството, зависи от дозата, която Ви е предписана.
 - Вашият фармацевт ще Ви даде правилната спринцовка за инжектиране.
 - Вижте „Указания за употреба“, за да разберете коя спринцовка да използвате.
- За да разберете колко лекарство да инжектирате (в ml), разделете дозата (в mg) на 5.
 - Например ако Ви е предписана доза от 5 mg Myalepta, 5 mg, делено на 5, дава 1 ml, което е количеството разтвор, което трябва да инжектирате, като използвате спринцовка 1 ml.
- Ако дозата Ви е 1,50 mg (0,30 ml разтвор) или по-малко, ще трябва да използвате спринцовка 0,3 ml.

- При спринцовка 0,3 ml количеството разтвор за инжектиране ще бъде посочено в „единици“ вместо в „ml“. Вижте „Указания за употреба“ (точка 7) за повече информация относно разчитането и използването на различните спринцовки.
- За да разберете колко разтвор да инжектирате (в единици), разделете Вашата доза (в mg) на 5 и след това умножете по 100.

Ако трябва да инжектирате 1 ml разтвор Myalepta или повече, Вашият лекар може да Ви каже да приложите дозата като две отделни инжекции. По този начин можете да направите инжекциите по-малко неприятни.

Трябва да използвате чиста спринцовка и игла и за двете инжекции.

Ако не сте сигурни колко разтвор да инжектирате, говорете с Вашия лекар или фармацевт, преди да поставите инжекцията.

Когато са предписани малки дози/обеми (например при деца), флаконите ще останат почти пълни с продукт след изтегляне на необходимата доза. Останалият разтвор трябва да се изхвърли след употреба.

Ако сте използвали повече от необходимата доза Myalepta

Ако сте използвали повече от необходимата доза Myalepta, говорете с Вашия лекар или веднага отидете в болница. Вашият лекар ще Ви наблюдава за нежелани реакции.

Ако сте пропуснали да използвате Myalepta

- Ако сте пропуснали да инжектирате доза, инжектирайте я веднага щом си спомните.
- След това приложете обичайната си доза на следващия ден.
- Не използвайте двойна доза, за да компенсирате пропуснатата доза.

Ако сте инжектирали по-малко от необходимата доза Myalepta, говорете веднага с Вашия лекар. Вашият лекар ще Ви наблюдава за нежелани реакции.

Ако сте спрели употребата на Myalepta

Не спирайте употребата на Myalepta, без да говорите с Вашия лекар. Вашият лекар ще реши дали трябва да спрете употребата на това лекарство.

Ако се налага да спрете употребата на Myalepta, Вашият лекар постепенно ще намалява дозата в продължение на две седмици преди да я спре напълно. Вашият лекар ще Ви каже също да спазвате диетата с намалено съдържание на мазнини.

- Важно е постепенно да намалявате дозата в продължение на две седмици, защото това може да помогне за предотвратяване на внезапното повишаване на нивата на мазнини (наречени „триглицериди“) в кръвта Ви.
- Внезапното повишаване на количеството на триглицеридите в кръвта може да доведе до възпаление на панкреаса (панкреатит). Постепенното намаляване на дозата и спазването на диетата с намалено съдържание на мазнини може да помогне да се предотврати това.

Не трябва да спирате употребата на Myalepta, освен ако Вашият лекар не Ви каже.

Ако имате някакви допълнителни въпроси, свързани с употребата на това лекарство, попитайте Вашия лекар.

4. Възможни нежелани реакции

Както всички лекарства, това лекарство може да предизвика нежелани реакции, въпреки че не всеки ги получава.

Възможни нежелани реакции на това лекарство:

Сериозни нежелани реакции

Уведомете незабавно Вашия лекар, ако забележите някоя от следните сериозни нежелани реакции - може да се нуждаете от спешно медицинско лечение. Ако не можете да се свържете с Вашия лекар, трябва да потърсите спешна медицинска помощ:

- ниска кръвна захар (глюкоза), вижте точка „Признаци на висока и ниска кръвна захар“ по-долу.

- повишена кръвна захар (глюкоза)
- кръвен съсирек във вените (дълбока венозна тромбоза) - болка, подуване, топлина и зачервяване, обикновено възникващи в долната част на крака или бедрото
- течност в белите дробове - затруднено дишане или кашлица
- сънливост или обърканост

Алергични реакции

Уведомете незабавно Вашия лекар, ако забележите някакви тежки алергични реакции, включително:

- проблеми с дишането
- подуване и зачервяване на кожата, копривна треска
- подуване на лицето, устните, езика или гърлото
- болка в корема гадене и повръщане
- припадък или чувство на замайване
- силна болка в корема
- много бързо сърцебиене

Възпаление на панкреаса (панкреатит):

Говорете веднага с Вашия лекар, ако забележите някакви признаци на възпаление на панкреаса, включително:

- внезапна силна болка в корема
- гадене или повръщане
- диария

Други нежелани реакции

Говорете с Вашия лекар, ако забележите някоя от следните нежелани реакции.

Много чести (могат да засегнат повече от 1 на 10 души):

- загуба на тегло

Чести (могат да засегнат до 1 на 10 души):

- загуба на интерес към храната
- главоболие
- косопад
- необичайно силно или продължително менструално кървене
- чувство на умора
- синини, зачервяване, сърбеж или уртикария на мястото на инжектиране
- организмът Ви произвежда антитела срещу метрелептин, което може да повиши риска от развитие на сериозни или тежки инфекции. Може да забележите, че развивате висока температура, придружена от нарастваща умора

С неизвестна честота (от наличните данни не може да бъде направена оценка):

- грип
- инфекция в гърдите
- диабет
- по-високо от нормалното желание за храна или прекомерно ядене
- по-бърз от нормалния сърдечен ритъм
- кашлица
- задух
- мускулна болка (миалгия)
- болка в ставите
- подуване на ръцете и краката
- увеличаване на мастната тъкан
- подуване или кървене под кожата, където сте инжектирали
- болка на мястото на инжектиране

- сърбеж на мястото на инжектиране
- чувство на общ дискомфорт, безпокойство или болка (неразположение)
- повишени нива на мазнини в кръвта (триглицериди) (вижте точка „Признаци на високо съдържание на мазнини“ по-долу)
- увеличение на HbA1c в кръвта, което се вижда при изследване
- покачване на теглото
- подуване или кървене под кожата (кръвоизлив)
- високи нива на кръвната захар (вижте точка „Признаци на висока и ниска кръвна захар“ по-долу)

Уведомете Вашия лекар, ако забележите някои от горепосочените нежелани лекарствени реакции.

Признаци за висока и ниска кръвна захар

Симптомите на **ниски нива на кръвната захар** включват:

- замайване
- засилена сънливост или обърканост
- тремавост и изпускане на предмети
- засилено чувство на глад
- потене повече от обичайното
- раздразнителност или безпокойство

Ако забележите някой от симптомите, посочени по-горе, или не сте сигурни, говорете веднага с Вашия лекар. Възможно е да се наложи Вашият лекар да промени лечението Ви.

Симптомите на **високи нива на кръвната захар** включват:

- силна жажда или глад
- често ходене до тоалетната за уриниране
- засилена сънливост
- гадене или повръщане
- замъглено зрение
- болка в гърдите или гърба
- задъхване

Признаци на високо съдържание на мазнини

Симптомите на **високи нива на мазнини** включват:

- болка в гърдите
- болка под ребрата като киселини или лошо храносмилане
- гадене и повръщане

Уведомете Вашия лекар, ако забележите някои от горепосочените нежелани реакции.

Съобщаване на нежелани реакции

Ако получите някакви нежелани лекарствени реакции, уведомете Вашия лекар, фармацевт или медицинска сестра. Това включва всички възможни неописани в тази листовка нежелани реакции. Можете също да съобщите нежелани реакции директно чрез **националната система за съобщаване**, посочена в [Приложение V](#). Като съобщавате нежелани реакции, можете да дадете своя принос за получаване на повече информация относно безопасността на това лекарство.

5. Как да съхранявате Myalepta

Да се съхранява на място, недостъпно за деца.

Не използвайте това лекарство след срока на годност, отбелязан върху флакона и картонената опаковка. Срокът на годност отговаря на последния ден от посочения месец.

Да се съхранява в хладилник (2 °C – 8 °C). Съхранявайте флакона в картонената опаковка, за да се предпази от светлина.

Разтворът трябва да се приложи незабавно след като бъде приготвен и не може да се съхранява за по-нататъшна употреба. Изхвърлете неизползваното лекарство.

Не използвайте това лекарство, ако разтворът не е бистър, ако е оцветен или съдържа частици или бучки.

Не изхвърляйте лекарствата в канализацията или в контейнера за домашни отпадъци. Попитайте Вашия фармацевт как да изхвърляте лекарствата, които вече не използвате. Тези мерки ще спомогнат за опазване на околната среда.

6. Съдържание на опаковката и допълнителна информация

Какво съдържа Myalepta

- Активно вещество: метрелептин.
Всеки флакон съдържа 3 милиграма метрелептин. След разтваряне на съдържанието на флакона в 0,6 милилитра вода за инжекции, всеки милилитър съдържа 5 милиграма метрелептин.
- Други съставки: глицин, захароза, полисорбат 20, глутамова киселина, натриев хидроксид (за корекция на pH).

Как изглежда Myalepta и какво съдържа опаковката

Myalepta се предлага като прах за инжекционен разтвор (*powder for injection*). Това е бял прах, доставен в стъклен флакон с гумена запушалка и алуминиева обкатка с червено пластмасово отчупващо се капаче.

Myalepta се предлага в опаковки, съдържащи 1 или 30 флакона.

Не всички видове опаковки могат да бъдат пуснати на пазара във Вашата страна.

Вашият лекар, медицинска сестра или фармацевт трябва да Ви предоставят отделно подходящите спринцовки и игли, тампони, напоени със спирт, и вода за инжекции, за да можете да пригответе и инжектирате Myalepta. Те ще Ви осигурят контейнер за изхвърляне на остри предмети, в който да поставите използваните флакони, спринцовки и игли.

Притежател на разрешението за употреба:

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Via Palermo 26/A
43122 Parma
Италия

Производител:

Amryt Pharmaceuticals DAC
45 Mespil Road
Dublin 4
Ирландия

За допълнителна информация относно това лекарство, моля, свържете се с локалния представител на притежателя на разрешението за употреба:

België/Belgique/Belgien

Chiesi sa/nv

Tél/Tel: + 32 (0)2 788 42 00

Lietuva

ExCEEEd Orphan s.r.o.

Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00

Czech republic

Tel.: +370 661 663 99

pv.global@exceedorphan.com

България

ExCEEEd Orphan s.r.o.

Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00

Czech republic

Тел.: +359 888 918 090

pv.global@exceedorphan.com

Luxembourg/Luxemburg

Chiesi sa/nv

Tél/Tel: + 32 (0)2 788 42 00

Česká republika

ExCEEEd Orphan s.r.o.

Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00

Czech republic

Tel: +420 724 321 774

pv.global@exceedorphan.com

Magyarország

ExCEEEd Orphan s.r.o.

Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00

Czech republic

Tel.: +36 20 399 4269

pv.global@exceedorphan.com

Danmark

Chiesi Pharma AB

Tlf.: + 46 8 753 35 20

Malta

Amryt Pharmaceuticals DAC

Tel: +44 1604 549952

medinfo@amrytpharma.com

Deutschland

Chiesi GmbH

Tel: + 49 40 89724-0

Nederland

Chiesi Pharmaceuticals B.V.

Tel: + 31 88 501 64 00

Eesti

ExCEEEd Orphan s.r.o.

Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00

Czech republic

Tel.: +370 661 663 99

pv.global@exceedorphan.com

Norge

Chiesi Pharma AB

Tlf: + 46 8 753 35 20

Ελλάδα

Amryt Pharmaceuticals DAC

Τηλ: +800 44 474447

Τηλ: +44 1604 549952

medinfo@amrytpharma.com

Österreich

Chiesi Pharmaceuticals GmbH

Tel: + 43 1 4073919

España

Chiesi España, S.A.U.

Tel: + 34 93 494 8000

Polska

ExCEEEd Orphan s.r.o.

Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00

Czech republic

Tel.: +48 502 188 023

pv.global@exceedorphan.com

France

Chiesi S.A.S.
Tél: + 33 1 47688899

Hrvatska

ExCEED Orphan Distribution d.o.o.
Savska cesta 32, Zagreb, 100 00
Croatia
Tel: +385 99 320 0330
pv.global@exceedorphan.com

Ireland

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Tel: + 39 0521 2791

Ísland

Chiesi Pharma AB
Sími: +46 8 753 35 20

Italia

Chiesi Italia S.p.A.
Tel: + 39 0521 2791

Κύπρος

Amryt Pharmaceuticals DAC
Τηλ: +800 44 474447
Τηλ: +44 1604 549952
medinfo@amrytpharma.com

Latvija

ExCEED Orphan s.r.o.
Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00
Czech republic
Tel.: +370 661 663 99
pv.global@exceedorphan.com

Portugal

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Tel: + 39 0521 2791

România

ExCEED Orphan s.r.o.
Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00
Czech republic
Tel: +40 744 366 015
pv.global@exceedorphan.com

Slovenija

ExCEED Orphan s.r.o.
Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00
Czech republic
Tel: +386 30 210 050
pv.global@exceedorphan.com

Slovenská republika

ExCEED Orphan s.r.o.
Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00
Czech republic
Tel: +420 608 076 274
pv.global@exceedorphan.com

Suomi/Finland

Chiesi Pharma AB
Puh/Tel: +46 8 753 35 20

Sverige

Chiesi Pharma AB
Tel: +46 8 753 35 20

Дата на последно преразглеждане на листовката

Това лекарство е разрешено за употреба при „извънредни обстоятелства“. Това означава, че поради рядкото разпространение на болестта до момента не е било възможно да се получи пълна информация за лекарството.
Всяка година Европейската агенция по лекарствата ще извършва преглед на новата информация за лекарството и тази листовка съответно ще се актуализира.

Други източници на информация

Подробна информация за това лекарство е предоставена на уебсайта на Европейската агенция по лекарствата <https://www.ema.europa.eu>.

Посочени са също линкове към други уебсайтове, където може да се намери информация за редки заболявания и лечения.

Указания за употреба

Преди да използвате Myalepta, първо трябва да прочетете точки 1- 6 от тази листовка и след това да прочетете тези „Указания за употреба“.

Преди да започнете да прилагате лекарството сами вкъщи, Вашият лекар, медицинска сестра или фармацевт ще Ви обучат как да приготвите и инжектирате Myalepta. Свържете се с тях, ако не сте сигурни в нещо или имате нужда от повече информация или помощ. Отделете време, за да пригответе и инжектирате внимателно Вашето лекарство, което, заедно с периода на затопляне на флакона след изваждането му от хладилника, може да отнеме общо около 20 минути.

Допълнителна информация за обучение

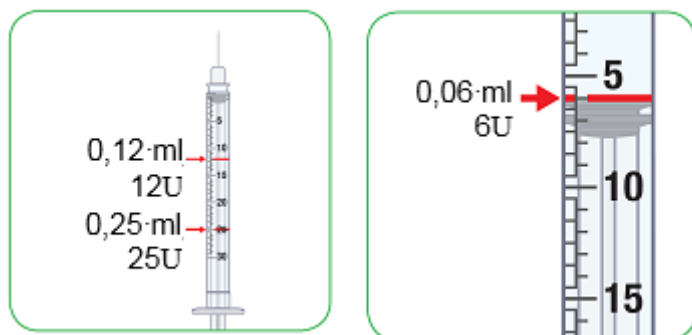
Има допълнителна информация и видеоклипове за обучение, които ще Ви помогнат да разберете как да използвате Myalepta правилно. Вашият лекар ще Ви даде повече информация за това как да получите достъп до тях.

Разчитане на спринцовката

Изравнете горния ръб на буталото с линията за предписаната доза. Пример за различните размери на спринцовката е даден по-долу. Ако Вашата спринцовка изглежда различно или е с различна маркировка за дозата, потърсете повече информация от Вашия лекар, медицинска сестра или фармацевт.

Използване на спринцовка от 0,3 ml

- Спринцовката 0,3 ml показва количеството за инжектиране в „U“ вместо в „ml“.
- „U“ означава единици.
- 1 U е същото като 0,01 ml.
- Всеки 5 U са показани като цифра с голяма линия. Това е същото като 0,05 ml.
- Всяка 1 U е показана като по-малка линия между големите линии. Това е същото като 0,01 ml.
- Всяка 0,5 U е показана като малка линия между две линии за 1 U. Това е същото като 0,005 ml.



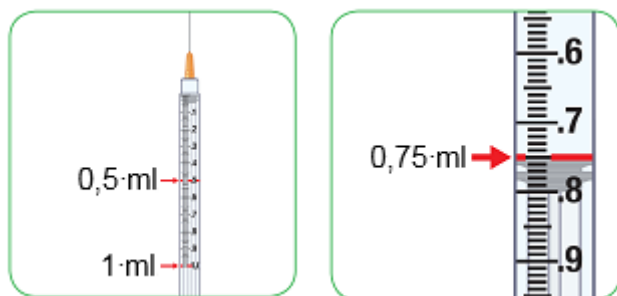
- За да се ориентирате как да инжектирате разтвора Myalepta с помощта на малката спринцовка от 0,3 ml, последната колона в таблицата по-долу показва измерването в единици на спринцовката, което съответства на различните възможни дози от лекарството, предписани от Вашия лекар, медицинска сестра или фармацевт.

Преобразуване на дозата от ml в единици при използване на спринцовка 0,3 ml

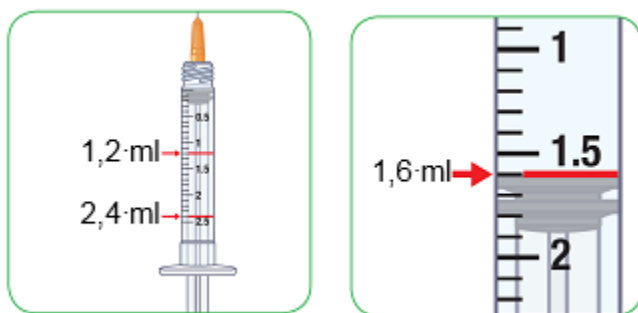
Тегло на детето	Доза Myalepta	Количество приготвен разтвор Myalepta	Количество приготвен разтвор Myalepta за инжектиране в единици на Вашата спринцовка 0,3 ml
9 kg	0,54 mg	0,10 ml	10
10 kg	0,60 mg	0,12 ml	12
11 kg	0,66 mg	0,13 ml	13
12 kg	0,72 mg	0,14 ml	14
13 kg	0,78 mg	0,15 ml	15
14 kg	0,84 mg	0,16 ml	16
15 kg	0,90 mg	0,18 ml	18
16 kg	0,96 mg	0,19 ml	19
17 kg	1,02 mg	0,20 ml	20
18 kg	1,08 mg	0,21 ml	21
19 kg	1,14 mg	0,22 ml	22
20 kg	1,20 mg	0,24 ml	24
21 kg	1,26 mg	0,25 ml	25
22 kg	1,32 mg	0,26 ml	26
23 kg	1,38 mg	0,27 ml	27
24 kg	1,44 mg	0,28 ml	28
25 kg	1,50 mg	0,30 ml	30

Използване на спринцовка от 1 ml

- Тази спринцовка показва количеството за инжектиране в ml, така че трябва да инжектирате количеството, което Ви е казал Вашият лекар, медицинска сестра или фармацевт. Не е нужно да преобразувате количеството от ml в единици.
- Ще Ви бъде дадена спринцовка 1 ml, ако дневната Ви доза е над 1,5 mg до 5 mg, което като обем е над 0,3 ml до 1,0 ml разтвор Myalepta.
- Всеки 0,1 ml е показан като цифра с голяма линия.
- Всеки 0,05 ml са показани като линия със среден размер.
- Всеки 0,01 ml е показан като по-малка линия.

**Използване на спринцовка от 2,5 ml**

- Тази спринцовка показва количеството за инжектиране в ml, така че трябва да инжектирате количеството, което Ви е казал Вашият лекар, медицинска сестра или фармацевт. Не е нужно да преобразувате количеството от ml в единици.
- Ще Ви бъде дадена спринцовка 2,5 ml, ако дневната Ви доза е над 5 mg до 10 mg, което като обем е повече от 1,0 ml разтвор Myalepta.
- Всеки 0,5 ml са показани като цифра с голяма линия.
- Всеки 0,1 ml е показан като по-малка линия между големите линии.



Стъпка А: Подготовка

1) Съберете всички материали, които ще Ви бъдат необходими за инжектирането. Те ще Ви бъдат дадени от Вашия лекар, медицинска сестра или фармацевт.

Върху чиста, добре осветена работна повърхност поставете следните неща:

- стъклен флакон с Myalepta прах
- вода за инжекции за разтваряне на Myalepta прах
 - Водата за инжекции се предлага в стъклени или пластмасови ампули, или стъклени флакони с гумена запушалка.
- тампони, напоени със спирт (за почистване на кожата, където ще инжектирате, и за почистване на горните части на флаконите)
- контейнер за изхвърляне на остри предмети (за безопасно изхвърляне на консумативите след употреба)

Ще имате нужда и от 2 спринцовки:

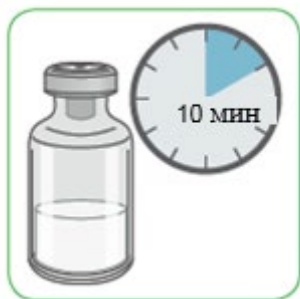
- Една спринцовка 1 ml с игла 21G, 40 mm за разтваряне на праха
- Една спринцовка за инжектиране с много по-къса игла за инжектиране на разтвора под кожата.

Размерът на тази спринцовка ще бъде избран от Вашия лекар, медицинска сестра или фармацевт за Вашата доза Myalepta.

- Ако дозата Ви е 1,5 mg или по-малко, ще използвате спринцовка 0,3 ml.
- Ако дозата Ви е над 1,5 mg до 5 mg, ще използвате спринцовка 1 ml.
- Ако дозата Ви е над 5 mg, ще използвате спринцовка 2,5 ml.
- Ако дозата Ви е над 5 mg, Вашият лекар, медицинска сестра или фармацевт може да Ви кажат да прилагате дозата като две отделни инжекции. Вижте точка 3 „Колко да инжектирате“ за повече информация.



2) Преди да пригответе разтвора Myalepta, оставете флакона с праха да достигне стайна температура за около 10 минути.



3) Измийте си ръцете, преди да пригответе лекарството.

Стъпка Б: Напълване на спринцовка 1 ml с 0,6 ml вода за инжекции

4) Извадете спринцовката 1 ml от пластмасовата обвивка. Винаги използвайте нова спринцовка.

- Спринцовката 1 ml и иглата ще Ви бъдат предоставени отделно.
- Начинът на свързване на иглата със спринцовката зависи от това дали водата за инжекции е в пластмасова ампула, стъклена ампула или стъклен флакон (вижте конкретните указания по-долу).

5) Изтеглете 0,6 ml вода за инжекции в спринцовката 1 ml.

Вашият лекар, медицинска сестра или фармацевт ще ви даде вода за инжекции заедно с флакона с лекарството и спринцовките. Водата за инжекции се смесва с Myalepta прах, за да се разтвори прахът и да се приготви течният лекарствен продукт, който ще инжектирате. Водата за инжекции може да бъде в:

- пластмасова ампула
- стъклена ампула
- стъклен флакон (с гумена запушалка)

Винаги използвайте нова ампула или флакон вода за инжекции. Никога не използвайте вода за инжекции, останала от предходното приготвяне на разтвора на Myalepta.

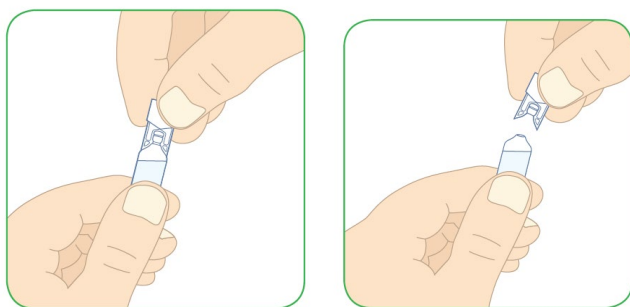
Пластмасова ампула с вода за инжекции



Пластмасовата ампула е запечатана опаковка, с отчупваща се горна част.

За да изтеглите водата за инжекции, отчупете горната част на ампулата.

- Хванете ампулата така, че върхът да сочи нагоре.
- Дръжте долната част на ампулата с едната ръка, а горната част с другата ръка.
- Като държите долната част на ампулата неподвижно огънете леко горната част докато се отчупи.

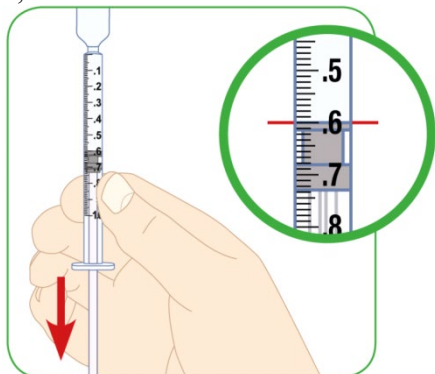


- Не прикрепвайте иглата към спринцовката.
- Без прикрепена игла, въведете върха на спринцовката 1 ml в горната част на пластмасовата ампула, доколкото е възможно.

Като държите спринцовката в ампулата, обърнете ампулата и спринцовката надолу. Сега върхът на спринцовката ще сочи нагоре.

Внимателно изтеглете буталото надолу, без да изваждате спринцовката от ампулата.

- Изтегляйте буталото, докато горният му ръб се изравни с черната линия, която показва 0,6 ml.



- Трябва да проверите за въздушни джобове или въздушни мехурчета във Вашата спринцовка от 1 ml. Вижте стъпки 6-8 по-долу за отстраняването на въздушните джобове и въздушните мехурчета от спринцовката.
- Извадете спринцовката от пластмасовата ампула.

Прикрепете иглата към спринцовката.

- Не затягайте иглата прекалено много.
- Не сваляйте предпазителя на иглата.
- Не докосвайте иглата.

Състклена ампула с вода за инъекции



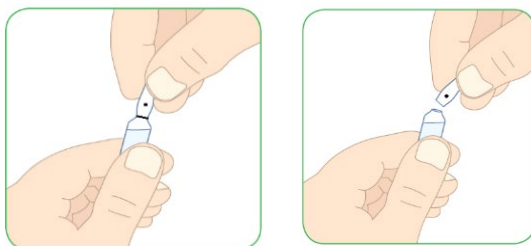
Състклената ампула е запечатана опаковка.

Преди да отворите ампулата с вода за инъекции, пригответе спринцовката 1 ml, като закрепите иглата към нея. Не затагвайте иглата прекалено много.

- Свалете предпазителя на иглата.
- Не докосвайте иглата.

За да изтеглите водата за инъекции, счупете ампулата в точката на счупване, както е показано на снимката по-горе.

- Хванете ампулата така, че върхът ѝ да сочи нагоре.
- Почистете с тампон, напоен със спирт, точката на счупване на ампулата.
- Дръжте долната част на ампулата с едната ръка, а горната част с другата ръка.
- Дръжте долната част на ампулата неподвижно и отчупете върхчето.

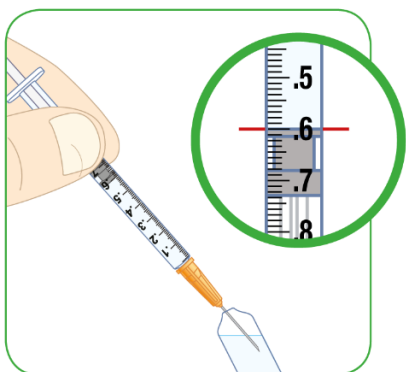


Въведете спринцовката 1 ml в състклената ампула.

- Състклената ампула трябва да бъде под ъгъл 45 градуса към пода.
- Иглата трябва да влезе в ампулата максимално.

След като вкарате иглата в ампулата, издърпвайте внимателно буталото нагоре.

- Издърпвайте, докато горният ръб на буталото се изравни с черната линия, която показва 0,6 ml.
- Трябва да проверите за въздушни джобове или въздушни мехурчета във Вашата спринцовка от 1 ml. Вижте стъпки 6-8 по-долу за отстраняването на въздушните джобове и въздушните мехурчета от спринцовката.



Стъклен флакон с вода за инжекции



Стъкленият флакон има пластмасова капачка, която трябва да махнете, за да се покаже гумената запушалка отдолу.

- Не сваляйте гумената запушалка.

Прикрепете иглата към спринцовката 1 ml. Не затягайте иглата прекалено много.

- Свалете капачето на иглата.
- Не докосвайте иглата.
- Изтеглете буталото, докато стигнете линията 0,6 ml, за да влезе въздух в спринцовката.

Поставете флакона върху твърда, равна повърхност.

- Въведете иглата на спринцовката 1 ml във флакона през гумената запушалка.
- Иглата трябва да сочи надолу.
- Иглата трябва да стигне до дъното на флакона.

Натиснете буталото докрай.



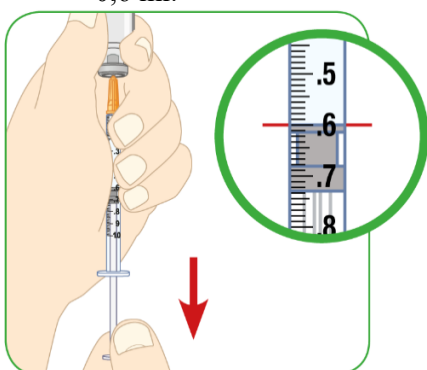
Обърнете флакона със спринцовката обратно, без да изваждате иглата от флакона. Иглата сега ще сочи нагоре.

- Не изваждайте иглата от флакона.



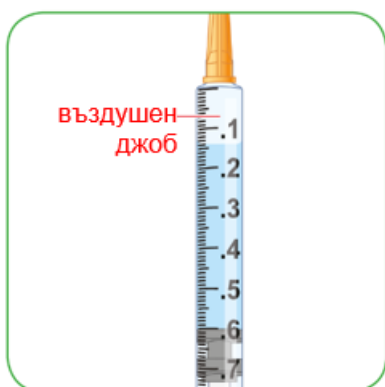
Внимателно изтеглете буталото.

- Изтегляйте буталото, докато горният му ръб се изравни с черната линия, която показва 0,6 ml.



6) Независимо дали сте изтеглили вода за инжекции от флакон или ампула, трябва да проверите за въздушни джобове или въздушни мехурчета във Вашата спринцовка 1 ml.

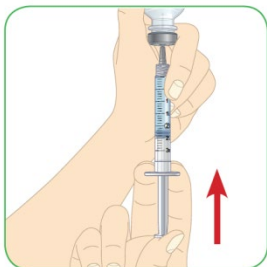
- Понякога в спринцовката се образуват големи пространства въздух (въздушни джобове). Възможно е да видите и по-малки въздушни мехурчета в спринцовката.
- **Трябва задължително да отстраните въздушния джоб и въздушните мехурчета от спринцовката**, за да сте сигурни, че количеството стерилна вода в спринцовката е точно.



7) Отстранете всички въздушни джобове или въздушни мехурчета.

Използване на стъклен флакон или пластмасова ампула

- Без да изваждате спринцовката от стъкления флакон или пластмасовата ампула, почукайте я леко отстрани, за да придвижите джоба/въздушните мехурчета в горната част на спринцовката.
- Внимателно натиснете буталото, за да изтласкате въздуха от спринцовката.



Използване на стъклена ампула

- Извадете спринцовката от ампулата и я дръжте, така че иглата да сочи нагоре.
- Почукайте леко спринцовката отстрани, за да придвижите въздушния джоб/въздушните мехурчета в горната част на спринцовката.
- Внимателно натиснете буталото, за да изтласкате въздуха от спринцовката.

8) Проверете количеството вода за инжекции

- Ако в спринцовката има по-малко от 0,6 ml вода за инжекции, изтеглете повече вода за инжекции в спринцовката и повторете стъпки 6 и 7, докато водата в спринцовката стане 0,6 ml.

9) След като водата за инжекции в спринцовката достигне 0,6 ml, отстранете спринцовката от флакона или ампулата.

- Не движете буталото.
- Не докосвайте откритата игла на спринцовката, тъй като тя е стерилна, а може и да повредите иглата или да се нараните.

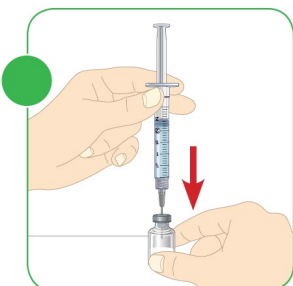
Стъпка В: Разтваряне на Myalepta

10) Уверете се, че флаконът с прах Myalepta е престоял извън хладилника най-малко 10 минути, за да достигне стайна температура.

11) Отстранете пластмасовата капачка от флакона с прах Myalepta.

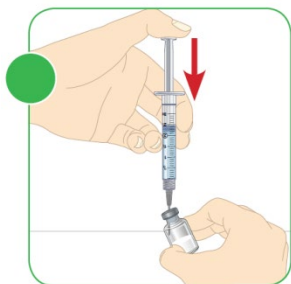
- Поставете флакона върху твърда, равна повърхност.
- Почистете горната част на флакона с тампон, напоен със спирт.

12) Въведете докрай иглата на спринцовката 1 ml, съдържаща 0,6 ml вода за инжекции, във флакона Myalepta, съдържащ праха.

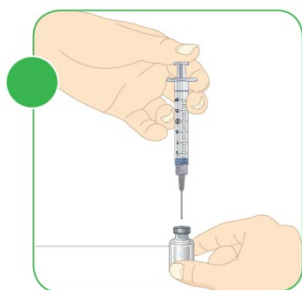


13) Дръжте флакона под ъгъл 45 градуса спрямо масата и бавно натиснете докрай буталото с палеца си.

- Водата за инжекции трябва да се спусне по вътрешната стена на флакона.
- Цялото количество вода за инжекции трябва да се инжектира във флакона.



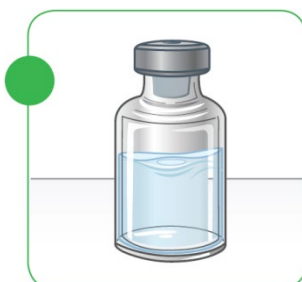
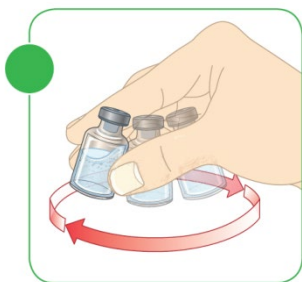
14) Извадете иглата от флакона и изхвърлете спринцовката в контейнер за изхвърляне на остри предмети.



15) Смесете праха и водата за инжекции

- Движете внимателно флакона в кръг (въртеливо движение),
- докато прахът се разтвори и течността се избистри. **Не разклащайте и не смесвайте енергично.**
- Разтворът ще стане прозрачен за по-малко от 5 минути.

При правилно смесване разтворът Myalepta трябва да бъде бистър, без бучки или сух прах, мехурчета или пяна. Не използвайте разтвора, ако не е прозрачен, или ако съдържа частици или бучки. Изхвърлете го и започнете отново със стъпка 1

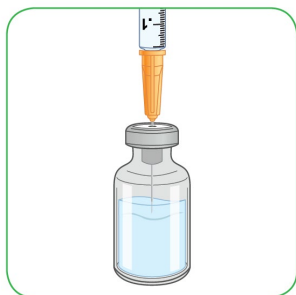


Стъпка Г: Напълване на спринцовката с Myalepta за инжектиране

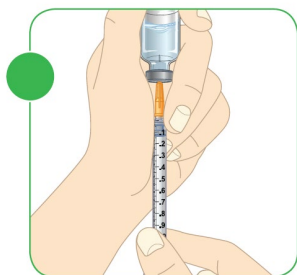
16) За да инжектирате разтвора Myalepta, използвайте нова спринцовка за инжектиране, която може да бъде спринцовка 0,3 ml, 1,0 ml или 2,5 ml, предоставена от Вашия лекар, медицинска сестра или фармацевт. Свалете капачето на иглата.

- **Не** докосвайте иглата
- **Не** движете буталото.

17) Въведете иглата през центъра на гумената запушалка докрай във флакона, съдържащ приготвения разтвор Myalepta.

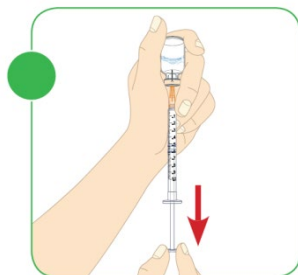


18) Обърнете обратно флакона със спринцовката, без да изваждате иглата.



19) Изтеглете буталото надолу, без да изваждате иглата от флакона.

- Горният ръб на буталото трябва да се изравни с черната линия на спринцовката, която съответства на количеството разтвор Myalepta, което ще инжектирате.

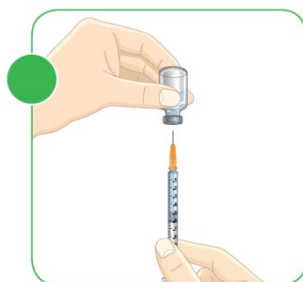


20) Проверете за въздушни джобове или въздушни мехурчета.

- Ако забележите въздушен джоб или въздушни мехурчета, следвайте указанията в стъпка 7, за да **премахнете въздуха от спринцовката**.

21) Ако спринцовката съдържа точното количество на Вашата доза разтвор Myalepta, отстранете иглата от флакона.

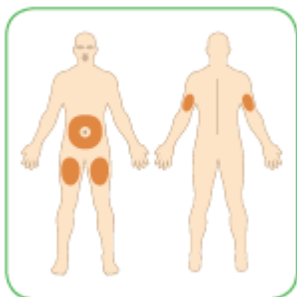
- **Не** движете буталото.
- **Не** докосвайте иглата.



Стъпка Д: Избор и подготовка на мястото на инжектиране

22) Внимателно изберете мястото, на което искате да инжектирате Myalepta. Можете да инжектирате това лекарство в следните области:

- областта на корема, с изключение на областта от 5 cm около пъпа.
- бедрото
- задната страна на горната част на ръката



Ако искате да използвате една и съща област на тялото за всяко инжектиране, не използвайте същото място, на което сте поставили предишната инжекция.

- Ако инжектирате други лекарства, не инжектирайте Myalepta на същото място, на което сте инжектирали другите лекарства.

23) Почистете мястото, където ще се инжектирате сами, с чист тампон, напоен със спирт, и изчакайте кожата да изсъхне.

- Не докосвайте почистената област, докато не инжектирате Myalepta.

Стъпка Е: Инжектиране на Myalepta

Важно: Myalepta трябва да се инжектира под кожата (подкожно). **Не** инжектирайте в мускул.

24) За да инжектирате под кожата, захванете с една ръка кожата, където ще инжектирате.



25) С другата ръка дръжте спринцовката като молив.

26) Внимателно въведете иглата в кожата приблизително под ъгъл 45 градуса.

- **Не** вкарвайте иглата в мускул.
- Иглата е къса и цялата игла трябва да влезе в кожата под ъгъл 45 градуса.



27) Внимателно натиснете с палеца си буталото докрай.

- Инжектирайте цялото количество лекарство.
- Ако в спринцовката е останало лекарство, това означава, че не сте приложили пълната си доза.



28) Извадете спринцовката от кожата.

Стъпка Ж: Изхвърляне на използваните материали

29) Изхвърлете веднага двете използвани спринцовки и всички капачки, флакони или ампули в контейнера за изхвърляне на остри предмети.

- Говорете с Вашия лекар, медицинска сестра или фармацевт за правилното изхвърляне на контейнера за остри предмети, когато той се напълни. Може да има местни изисквания за това.



Важно

- Не използвайте спринцовките повече от веднъж. Използвайте нови спринцовки всеки път.
- Флаконите могат да останат почти пълни с разтвор след изтегляне на необходимата доза. Останалият приготвен разтвор трябва да се изхвърли след употреба.
- Не разтваряйте друга доза Myalepta прах с ампула или флакон, съдържащи неизползвана останала вода за инжекции. Неизползваната вода за инжекции трябва да

се изхвърли в контейнера за остри предмети. Винаги използвайте нова ампула или флакон с вода за инжекции, когато пригответе разтвор на Myalepta прах.

- Не рециклирайте спринцовките, капачките или контейнера за изхвърляне на остри предмети и не ги хвърляйте в контейнера за домашни отпадъци.
- Винаги съхранявайте контейнера за изхвърляне на остри предмети далеч от деца.

Листовка: информация за пациента

Myalepta 5,8 mg прах за инжекционен разтвор метрелептин (metreleptin)

▼ Този лекарствен продукт подлежи на допълнително наблюдение. Това ще позволи бързото установяване на нова информация относно безопасността. Можете да дадете своя принос като съобщите всяка нежелана реакция, която сте получили. За начина на съобщаване на нежелани реакции вижте края на точка 4.

Прочетете внимателно цялата листовка, преди да започнете да използвате това лекарство, тъй като тя съдържа важна за Вас информация.

- Запазете тази листовка. Може да се наложи да я прочетете отново.
- Ако имате някакви допълнителни въпроси, попитайте Вашия лекар, фармацевт или медицинска сестра.
- Това лекарство е предписано лично на Вас. Не го преотстъпвайте на други хора. То може да им навреди, независимо че признаците на тяхното заболяване са същите като Вашите.
- Ако получите някакви нежелани реакции, уведомете Вашия лекар, фармацевт или медицинска сестра. Това включва и всички възможни нежелани реакции, неописани в тази листовка. Вижте точка 4.

Какво съдържа тази листовка

1. Какво представлява Myalepta и за какво се използва
2. Какво трябва да знаете, преди да използвате Myalepta
3. Как да използвате Myalepta
4. Възможни нежелани реакции
5. Как да съхранявате Myalepta
6. Съдържание на опаковката и допълнителна информация

1. Какво представлява Myalepta и за какво се използва

Myalepta съдържа активното вещество метрелептин. Метрелептин е подобен на човешкия хормон, наречен лептин.

За какво се използва Myalepta

Myalepta се използва за лечение на усложнения от липсата на достатъчно лептин при пациенти с липодистрофия.

Използва се при възрастни, юноши и деца на 2 или повече години:

- които имат генерализирана липодистрофия (няма достатъчно мастна тъкан в цялото тяло).

Използва се, когато други лечения не са били ефективни при възрастни и юноши на 12 или повече години:

- които имат частична липодистрофия, която е наследена (наричана също вродена или фамилна липодистрофия)
- или частична липодистрофия, която е причинена от реакцията на организма към подобно на вирус заболяване (наричана също придобита липодистрофия).

Как действа Myalepta

Естественят лептин се произвежда от мастната тъкан и има много функции в организма, включително:

- контролира усещането Ви за глад и енергийните нива
- помага на инсулина в организма Ви да контролира нивата на захарта.

Метрелептин действа като копира ефектите на лептин. Това подобрява способността на организма да контролира енергийните нива.

2. Какво трябва да знаете, преди да използвате Myalepta

Не използвайте Myalepta, ако:

- сте алергични към метрелептин или към някоя от останалите съставки на това лекарство (изброени в точка 6).

Предупреждения и предпазни мерки

Говорете с Вашия лекар, фармацевт или медицинска сестра, преди да използвате Myalepta, ако:

- сте бременна
- имали сте рак, наречен лимфом
- имали сте проблеми с кръвта (например лоша кръвна картина)
- имали сте възпаление на панкреаса (панкреатит)
- имате или някога сте имали проблеми с имунната система (автоимунно заболяване, включително автоимунни чернодробни проблеми)

Лимфом

Хората с липодистрофия могат да получат вид рак на кръвта, наречен лимфом, независимо дали използват Myalepta или не.

Възможно е обаче да има по-голям риск от получаване на лимфом при употреба на лекарствения продукт.

Вашият лекар ще реши дали да използвате Myalepta и ще Ви наблюдава по време на лечението.

Сериозни и тежки инфекции

Докато се лекувате с Myalepta, организмът Ви може да образува антитела, които могат да увеличат риска от развитие на сериозни или тежки инфекции. Незабавно кажете на Вашия лекар, ако развиете висока температура, придружена от увеличаваща се умора (вж. точка 4).

Ниска кръвна захар с инсулин или други антидиабетни лекарства

Ако използвате лекарство, например инсулин или други лекарства за лечение на диабет, Вашият лекар ще следи внимателно кръвната Ви захар. Вашият лекар ще промени дозата на инсулина или другите лекарства, ако е необходимо.

Целта е да се предотврати получаването на твърде ниска кръвна захар (хипогликемия). За признаци на ниски нива на кръвната захар, вижте точка 4 „Признаци на висока и ниска кръвна захар.“

Висока кръвна захар и мазнини

Възможно е да имате по-високи стойности на захарта (хипергликемия) или мазнините (хипертриглицеридемия) в кръвта, докато приемате Myalepta, което може да е знак, че това лекарство не действа както трябва. Признаците на високи нива на кръвната захар и на високи нива на мазнините са посочени в точка 4 „Признаци на висока и ниска кръвна захар“ и „Признаци на високо съдържание на мазнини“.

Ако забележите някои от симптомите, посочени по-горе и описани по-подробно в точка 4 от тази листовка, или не сте сигурни, незабавно се свържете с Вашия лекар. Възможно е да се наложи Вашият лекар да промени лечението Ви.

Автоимунно заболяване

Хората, които имат или са имали проблеми с имунната система (автоимунно заболяване, включително автоимунни чернодробни проблеми), може да имат влошаване на симптомите при лечение с Myalepta. Говорете с Вашия медицински специалист за какви симптоми трябва да следите, което би наложило допълнителни изследвания.

Алергични реакции

Възможно е да получите алергична реакция по време на лечението с Myalepta. Уведомете незабавно Вашия лекар, ако имате някакви симптоми на алергична реакция. Признаците на алергична реакция могат да се видят в точка 4 под „Алергични реакции“.

Фертилитет

Myalepta може да увеличи фертилитета при жени с липодистрофия (вижте точка „Бременност, кърмене и фертилитет“).

Myalepta съдържа натрий

Това лекарство съдържа по-малко от 1 mmol натрий (23 mg) на доза, т.е. може да се каже, че практически не съдържа натрий.

Деца и юноши

Не давайте това лекарство на деца под 2 години с генерализирана липодистрофия или на деца под 12 години с частична липодистрофия. Причината за това е, че не е известно как това лекарство ще се отрази на деца под тази възраст.

Други лекарства и Myalepta

Трябва да кажете на Вашия лекар, ако използвате, наскоро сте използвали или е възможно да използвате други лекарства. Myalepta може да повлияе на начина, по който действат някои други лекарства. Също така някои други лекарства могат да повлияят на начина, по който действа това лекарство.

По-специално, уведомете Вашия лекар, ако приемате някое от следните лекарства:

- хормонални контрацептиви, тъй като Myalepta може да намали ефективността им при предотвратяване на бременност
- теофилин, използван при белодробни проблеми, например астма
- лекарства за разреждане на кръвта (например варфарин или фенпрокумон)
- лекарства, които потискат имунната система (например циклоспорин)
- антидиабетни лекарства (като инсулин или инсулинови секретагоги) вж. точка 2 „Ниска кръвна захар с инсулин или други антидиабетни лекарства“

Ако някое от гореизброените се отнася за Вас (или не сте сигурни), говорете с Вашия лекар, преди да използвате Myalepta. Някои лекарства трябва да се проследяват, докато използвате Myalepta, тъй като може да се наложи промяна на дозата на тези лекарства.

Бременност, кърмене и фертилитет

Ако сте бременна или кърмите, смятате, че може да сте бременна или планирате бременност, посъветвайте се с Вашия лекар преди употребата на това лекарство.

Не трябва да употребявате Myalepta, ако сте бременна, или ако има вероятност да забременеете. Причината за това е, че не е известно как Myalepta ще се отрази на плода. Жените, които могат да забременеят, трябва да използват ефективна контрацепция, включително нехормонални методи, например презервативи, докато използват Myalepta. Обсъдете подходящите контрацептивни методи с Вашия лекар, тъй като Myalepta може да намали ефективността на хормоналните контрацептиви за предотвратяване на бременност.

Не е известно дали Myalepta преминава в кърмата. Говорете с Вашия лекар, ако кърмите или планирате да го направите. Ще решите заедно с Вашия лекар дали да продължите да кърмите, докато използвате това лекарство, като имате предвид ползата от кърменето на бебето и ползата от Myalepta за майката.

Myalepta може да увеличи фертилитета при жени с липодистрофия.

Шофиране и работа с машини

Myalepta оказва незначително влияние върху способността за шофиране и работа с машини. Възможно е да се почувствате замаяни или уморени при употреба на това лекарство. Ако това се случи, не шофирайте и не използвайте никакви инструменти или машини. Говорете с Вашия лекар, ако не сте сигурни.

3. Как да използвате Myalepta

Винаги използвайте това лекарство точно както Ви е казал Вашият лекар. Ако не сте сигурни в нещо, попитайте Вашия лекар.

Myalepta е инжекция, която се поставя веднъж дневно под кожата (подкожна инжекция). Това лекарство е предназначено за употреба при деца на възраст 2 и повече години, юноши и възрастни с генерализирана липодистрофия, както и при деца на възраст 12 и повече години, юноши и възрастни с частична липодистрофия.

Докато употребявате лекарството, Вие или Вашето дете ще бъдете наблюдавани от Вашия лекар, който ще определи дозата, която Вие или Вашето дете трябва да използвате.

Вашият лекар може да реши да си инжектирате лекарството сами сами. Вашият лекар, медицинска сестра или фармацевт ще Ви покаже как да приготвите и инжектирате това лекарство.

- **Не се опитвайте да приготвите лекарството или да си поставяте инжекцията сами, ако не сте обучени.**

Колко да инжектирате

Вашата доза Myalepta може да се промени с течение на времето в зависимост от начина, по който Ви действа лекарството. Myalepta прах се разтваря чрез смесване с вода за инжекции, за да се получи разтвора за инжектиране. Прочетете „Указания за употреба“, за да разберете как да пригответе разтвора преди инжектиране.

Вашият лекар ще Ви предпише правилната доза въз основа на следното:

- ако тежите 40 kg или по-малко:
 - началната доза е 0,06 mg (0,012 ml разтвор) за всеки килограм телесно тегло.
- ако сте **мъж** и тежите над 40 kg:
 - началната доза е 2,5 mg (0,5 ml разтвор).
- ако сте **жена** и тежите над 40 kg:
 - началната доза е 5 mg (1 ml разтвор).

Вашият лекар или фармацевт ще Ви каже колко разтвор да инжектирате. Ако не сте сигурни колко разтвор да инжектирате, говорете с Вашия лекар или фармацевт, преди да поставите инжекцията.

- Спринцовката, която трябва да използвате за инжектиране на лекарството, зависи от дозата, която Ви е предписана.
 - Вашият фармацевт ще Ви даде правилната спринцовка за инжектиране.
 - Вижте „Указания за употреба“, за да разберете коя спринцовка да използвате.
- За да разберете колко лекарство да инжектирате (в ml), разделете дозата (в mg) на 5.
 - Например ако Ви е предписана доза от 5 mg Myalepta, 5 mg, делено на 5, дава 1 ml, което е количеството разтвор, което трябва да инжектирате, като използвате спринцовка 1 ml.

- Ако дозата Ви е 1,50 mg (0,30 ml разтвор) или по-малко, ще трябва да използвате спринцовка 0,3 ml.
 - При спринцовка 0,3 ml количеството разтвор за инжектиране ще бъде посочено в „единици“ вместо в „ml“. Вижте „Указания за употреба“ (точка 7) за повече информация относно разчитането и използването на различните спринцовки.
 - За да разберете колко разтвор да инжектирате (в единици), разделете Вашата доза (в mg) на 5 и след това умножете по 100.

Ако трябва да инжектирате 1 ml разтвор Myalepta или повече, Вашият лекар може да Ви каже да приложите дозата като две отделни инжекции. По този начин можете да направите инжекциите по-малко неприятни.

Трябва да използвате чиста спринцовка и игла и за двете инжекции.

Ако не сте сигурни колко разтвор да инжектирате, говорете с Вашия лекар или фармацевт, преди да поставите инжекцията.

Когато са предписани малки дози/обеми (например при деца), флаконите ще останат почти пълни с продукт след изтегляне на необходимата доза. Останалият разтвор трябва да се изхвърли след употреба.

Ако сте използвали повече от необходимата доза Myalepta

Ако сте използвали повече от необходимата доза Myalepta, говорете с Вашия лекар или веднага отидете в болница. Вашият лекар ще Ви наблюдава за нежелани реакции.

Ако сте пропуснали да използвате Myalepta

- Ако сте пропуснали да инжектирате доза, инжектирайте я веднага щом си спомните.
- След това приложете обичайната си доза на следващия ден.
- Не използвайте двойна доза, за да компенсирате пропуснатата доза.

Ако сте инжектирали по-малко от необходимата доза Myalepta, говорете веднага с Вашия лекар. Вашият лекар ще Ви наблюдава за нежелани реакции.

Ако сте спрели употребата на Myalepta

Не спирайте употребата на Myalepta, без да говорите с Вашия лекар. Вашият лекар ще реши дали трябва да спрете употребата на това лекарство.

Ако се налага да спрете употребата на Myalepta, Вашият лекар постепенно ще намалява дозата в продължение на две седмици преди да я спре напълно. Вашият лекар ще Ви каже също да спазвате диета с намалено съдържание на мазнини.

- Важно е постепенно да намалявате дозата в продължение на две седмици, защото това може да помогне за предотвратяване на внезапното повишаване на нивата на мазнини (наречени „триглицериди“) в кръвта Ви.
- Внезапното повишаване на количеството на триглицеридите в кръвта може да доведе до възпаление на панкреаса („панкреатит“). Постепенното намаляване на дозата и спазването на диета с намалено съдържание на мазнини може да помогне да се предотврати това.

Не трябва да спирате употребата на Myalepta, освен ако Вашият лекар не Ви каже.

Ако имате някакви допълнителни въпроси, свързани с употребата на това лекарство, попитайте Вашия лекар.

4. Възможни нежелани реакции

Както всички лекарства, това лекарство може да предизвика нежелани реакции, въпреки че не всеки ги получава.

Възможни нежелани реакции на това лекарство:

Сериозни нежелани реакции

Уведомете незабавно Вашия лекар, ако забележите някоя от следните сериозни нежелани реакции - може да се нуждаете от спешно медицинско лечение. Ако не можете да се свържете с Вашия лекар, трябва да потърсите спешна медицинска помощ:

- ниска кръвна захар (глюкоза), вижте точка „Признаци на висока и ниска кръвна захар“ по-долу.
- повишена кръвна захар (глюкоза)
- кръвен съсирек във вените (дълбока венозна тромбоза) - болка, подуване, топлина и зачервяване, обикновено възникващи в долната част на крака или бедрото
- течност в белите дробове - затруднено дишане или кашлица
- сънливост или обърканост

Алергични реакции

Уведомете незабавно Вашия лекар, ако забележите някакви тежки алергични реакции, включително:

- проблеми с дишането
- подуване и зачервяване на кожата, копривна треска
- подуване на лицето, устните, езика или гърлото
- болка в корема, гадене и повръщане
- припадък или чувство на замаяване
- силна болка в корема
- много бързо сърцебиене

Възпаление на панкреаса (панкреатит):

Говорете веднага с Вашия лекар, ако забележите някакви признаци на възпаление на панкреаса, включително:

- внезапна силна болка в корема
- гадене или повръщане
- диария

Други нежелани реакции

Говорете с Вашия лекар, ако забележите някоя от следните нежелани реакции.

Много чести (могат да засегнат повече от 1 на 10 души):

- загуба на тегло

Чести (могат да засегнат до 1 на 10 души):

- загуба на интерес към храната
- главоболие
- косопад
- необичайно силно или продължително менструално кървене
- чувство на умора
- синини, зачервяване, сърбеж или уртикария на мястото на инжектиране
- организмът Ви произвежда антитела срещу метрелептин, което може да повиши риска от развитие на сериозни или тежки инфекции. Може да забележите, че развивате висока температура, придружена от нарастваща умора

С неизвестна честота (от наличните данни не може да бъде направена оценка):

- грип
- инфекция в гърдите
- диабет
- по-високо от нормалното желание за храна или прекомерно ядене
- по-бърз от нормалния сърдечен ритъм
- кашлица
- задух

- мускулна болка (миалгия)
- болка в ставите
- подуване на ръцете и краката
- увеличаване на мастната тъкан
- подуване или кървене под кожата, където сте инжектирали
- болка на мястото на инжектиране
- сърбеж на мястото на инжектиране
- чувство на общ дискомфорт, безпокойство или болка (неразположение)
- повишени нива на мазнини в кръвта (триглицериди) (вижте точка „Признаци на високо съдържание на мазнини“ по-долу)
- увеличение на HbA1c в кръвта, което се вижда при изследване
- покачване на теглото
- подуване или кървене под кожата (кръвоизлив)
- високи нива на кръвната захар (вижте точка „Признаци на висока и ниска кръвна захар“ по-долу)

Уведомете Вашия лекар, ако забележите някои от горепосочените нежелани лекарствени реакции.

Признаци за висока и ниска кръвна захар

Симптомите на **ниски нива на кръвната захар** включват:

- замайване
- засилена сънливост или обърканост
- тремавост и изпускане на предмети
- засилено чувство на глад
- потене повече от обичайното
- раздразнителност или безпокойство

Ако забележите някой от симптомите, посочени по-горе, или не сте сигурни, говорете веднага с Вашия лекар. Възможно е да се наложи Вашият лекар да промени лечението Ви.

Симптомите на **високи нива на кръвната захар** включват:

- силна жажда или глад
- често ходене до тоалетната за уриниране
- засилена сънливост
- гадене или повръщане
- замъглено зрение
- болка в гърдите или гърба
- задъхване

Признаци на високо съдържание на мазнини

Симптомите на **високи нива на мазнини** включват:

- болка в гърдите
- болка под ребрата като киселини или лошо храносмилане
- гадене и повръщане

Уведомете Вашия лекар, ако забележите някои от горепосочените нежелани реакции.

Съобщаване на нежелани реакции

Ако получите някакви нежелани лекарствени реакции, уведомете Вашия лекар, фармацевт или медицинска сестра. Това включва всички възможни неописани в тази листовка нежелани реакции. Можете също да съобщите нежелани реакции директно чрез **националната система за съобщаване**, посочена в [Приложение V](#). Като съобщавате нежелани реакции, можете да дадете своя принос за получаване на повече информация относно безопасността на това лекарство.

5. Как да съхранявате Myalepta

Да се съхранява на място, недостъпно за деца.

Не използвайте това лекарство след срока на годност, отбелязан върху флакона и картонената опаковка. Срокът на годност отговаря на последния ден от посочения месец.

Да се съхранява в хладилник (2 °C – 8 °C) Съхранявайте флакона в картонената опаковка, за да се предпази от светлина.

Разтворът трябва да се приложи незабавно след като бъде приготвен и не може да се съхранява за по-нататъшна употреба. Изхвърлете неизползваното лекарство.

Не използвайте това лекарство, ако разтворът не е бистър, ако е оцветен или съдържа частици или бучки.

Не изхвърляйте лекарствата в канализацията или в контейнера за домашни отпадъци. Попитайте Вашия фармацевт как да изхвърляте лекарствата, които вече не използвате. Тези мерки ще спомогнат за опазване на околната среда.

6. Съдържание на опаковката и допълнителна информация

Какво съдържа Myalepta

- Активно вещество: метрелептин.
Всеки флакон съдържа 5,8 милиграма метрелептин. След разтваряне на съдържанието на флакона в 1,1 милилитра вода за инжекции, всеки милилитър съдържа 5 милиграма метрелептин.
- Други съставки: глицин, захароза, полисорбат 20, глутамова киселина, натриев хидроксид (за корекция на pH).

Как изглежда Myalepta и какво съдържа опаковката

Myalepta се предлага като прах за инжекционен разтвор (*powder for injection*). Това е бял прах, доставен в стъклен флакон с гумена запушалка и алуминиева обкатка със синьо пластмасово отчупващо се капаче.

Myalepta се предлага в опаковки, съдържащи 1 или 30 флакона.

Не всички видове опаковки могат да бъдат пуснати на пазара във Вашата страна.

Вашият лекар, медицинска сестра или фармацевт трябва да Ви предоставят отделно подходящите спринцовки и игли, тампони, напоени със спирт, и вода за инжекции, за да можете да приготвите и инжектирате Myalepta. Те ще Ви осигурят контейнер за изхвърляне на остри предмети, в който да поставите използваните флакони, спринцовки и игли.

Притежател на разрешението за употреба:

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Via Palermo 26/A
43122 Parma
Италия

Производител:

Amryt Pharmaceuticals DAC
45 Mespil Road
Dublin 4
Ирландия

За допълнителна информация относно това лекарство, моля, свържете се с локалния представител на притежателя на разрешението за употреба:

België/Belgique/Belgien

Chiesi sa/nv

Tél/Tel: + 32 (0)2 788 42 00

Lietuva

ExCEEEd Orphan s.r.o.

Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00

Czech republic

Tel.: +370 661 663 99

pv.global@exceedorphan.com

България

ExCEEEd Orphan s.r.o.

Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00

Czech republic

Тел.: +359 888 918 090

pv.global@exceedorphan.com

Luxembourg/Luxemburg

Chiesi sa/nv

Tél/Tel: + 32 (0)2 788 42 00

Česká republika

ExCEEEd Orphan s.r.o.

Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00

Czech republic

Tel: +420 724 321 774

pv.global@exceedorphan.com

Magyarország

ExCEEEd Orphan s.r.o.

Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00

Czech republic

Tel.: +36 20 399 4269

pv.global@exceedorphan.com

Danmark

Chiesi Pharma AB

Tlf.: + 46 8 753 35 20

Malta

Amryt Pharmaceuticals DAC

Tel: +44 1604 549952

medinfo@amrytpharma.com

Deutschland

Chiesi GmbH

Tel: + 49 40 89724-0

Nederland

Chiesi Pharmaceuticals B.V.

Tel: + 31 88 501 64 00

Eesti

ExCEEEd Orphan s.r.o.

Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00

Czech republic

Tel.: +370 661 663 99

pv.global@exceedorphan.com

Norge

Chiesi Pharma AB

Tlf: + 46 8 753 35 20

Ελλάδα

Amryt Pharmaceuticals DAC

Τηλ: +800 44 474447

Τηλ: +44 1604 549952

medinfo@amrytpharma.com

Österreich

Chiesi Pharmaceuticals GmbH

Tel: + 43 1 4073919

España

Chiesi España, S.A.U.

Tel: + 34 93 494 8000

Polska

ExCEEEd Orphan s.r.o.

Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00

Czech republic

Tel.: +48 502 188 023

pv.global@exceedorphan.com

France

Chiesi S.A.S.
Tél: + 33 1 47688899

Hrvatska

ExCEED Orphan Distribution d.o.o.
Savska cesta 32, Zagreb, 100 00
Croatia
Tel: +385 99 320 0330
pv.global@exceedorphan.com

Ireland

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Tel: + 39 0521 2791

Ísland

Chiesi Pharma AB
Sími: +46 8 753 35 20

Italia

Chiesi Italia S.p.A.
Tel: + 39 0521 2791

Κύπρος

Amryt Pharmaceuticals DAC
Τηλ: +800 44 474447
Τηλ: +44 1604 549952
medinfo@amrytpharma.com

Latvija

ExCEED Orphan s.r.o.
Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00
Czech republic
Tel.: +370 661 663 99
pv.global@exceedorphan.com

Portugal

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Tel: + 39 0521 2791

România

ExCEED Orphan s.r.o.
Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00
Czech republic
Tel: +40 744 366 015
pv.global@exceedorphan.com

Slovenija

ExCEED Orphan s.r.o.
Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00
Czech republic
Tel: +386 30 210 050
pv.global@exceedorphan.com

Slovenská republika

ExCEED Orphan s.r.o.
Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00
Czech republic
Tel: +420 608 076 274
pv.global@exceedorphan.com

Suomi/Finland

Chiesi Pharma AB
Puh/Tel: +46 8 753 35 20

Sverige

Chiesi Pharma AB
Tel: +46 8 753 35 20

Дата на последно преразглеждане на листовката

Това лекарство е разрешено за употреба при „извънредни обстоятелства“. Това означава, че поради рядкото разпространение на болестта до момента не е било възможно да се получи пълна информация за лекарството.

Всяка година Европейската агенция по лекарствата ще извършва преглед на новата информация за лекарството и тази листовка съответно ще се актуализира.

Други източници на информация

Подробна информация за това лекарство е предоставена на уебсайта на Европейската агенция по лекарствата <https://www.ema.europa.eu>.

Посочени са също линкове към други уебсайтове, където може да се намери информация за редки заболявания и лечения.

Указания за употреба

Преди да използвате Myalepta, първо трябва да прочетете точки 1- 6 от тази листовка и след това да прочетете тези „Указания за употреба“.

Преди да започнете да прилагате лекарството сами вкъщи, Вашият лекар, медицинска сестра или фармацевт ще Ви обучат как да приготвите и инжектирате Myalepta. Свържете се с тях, ако не сте сигурни в нещо или имате нужда от повече информация или помощ. Отделете време, за да пригответе и инжектирате внимателно Вашето лекарство, което, заедно с периода на затопляне на флакона след изваждането му от хладилника, може да отнеме общо около 20 минути.

Допълнителна информация за обучение

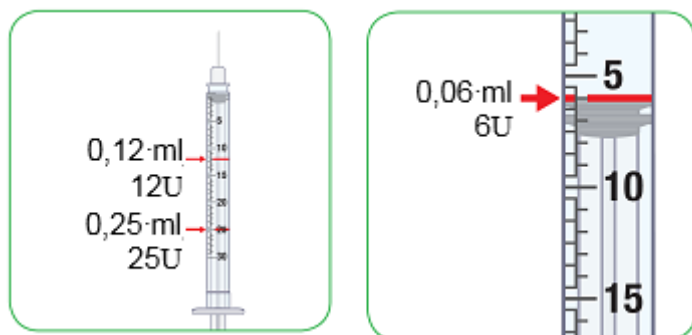
Има допълнителна информация и видеоклипове за обучение, които ще Ви помогнат да разберете как да използвате Myalepta правилно. Вашият лекар ще Ви даде повече информация за това как да получите достъп до тях.

Разчитане на спринцовката

Изравнете горния ръб на буталото с линията за предписаната доза. Пример за различните размери на спринцовката е даден по-долу. Ако Вашата спринцовка изглежда различно или е с различна маркировка за дозата, потърсете повече информация от Вашия лекар, медицинска сестра или фармацевт.

Използване на спринцовка от 0,3 ml

- Спринцовката 0,3 ml показва количеството за инжектиране в „U“ вместо в „ml“.
- „U“ означава единици.
- 1 U е същото като 0,01 ml.
- Всеки 5 U са показани като цифра с голяма линия. Това е същото като 0,05 ml.
- Всяка 1 U е показана като по-малка линия между големите линии. Това е същото като 0,01 ml.
- Всяка 0,5 U е показана като малка линия между две линии за 1 U. Това е същото като 0,005 ml.



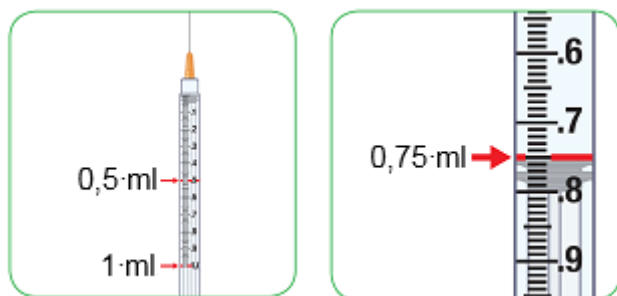
- За да се ориентирате как да инжектирате разтвора Myalepta с помощта на малката спринцовка от 0,3 ml, последната колона в таблицата по-долу показва измерването в единици на спринцовката, което съответства на различните възможни дози от лекарството, предписани от Вашия лекар, медицинска сестра или фармацевт.

Преобразуване на дозата от ml в единици при използване на спринцовка 0,3 ml

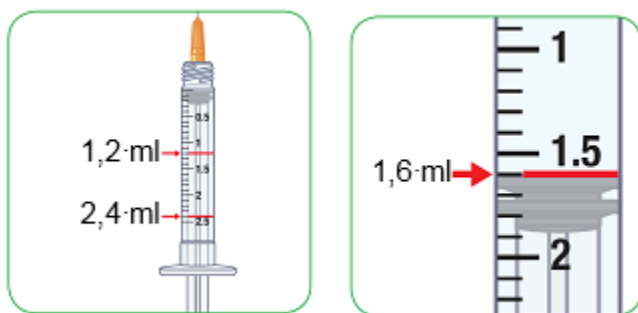
Тегло на детето	Доза Myalepta	Количество приготвен разтвор Myalepta	Количество приготвен разтвор Myalepta за инжектиране в единици на Вашата спринцовка 0,3 ml
9 kg	0,54 mg	0,10 ml	10
10 kg	0,60 mg	0,12 ml	12
11 kg	0,66 mg	0,13 ml	13
12 kg	0,72 mg	0,14 ml	14
13 kg	0,78 mg	0,15 ml	15
14 kg	0,84 mg	0,16 ml	16
15 kg	0,90 mg	0,18 ml	18
16 kg	0,96 mg	0,19 ml	19
17 kg	1,02 mg	0,20 ml	20
18 kg	1,08 mg	0,21 ml	21
19 kg	1,14 mg	0,22 ml	22
20 kg	1,20 mg	0,24 ml	24
21 kg	1,26 mg	0,25 ml	25
22 kg	1,32 mg	0,26 ml	26
23 kg	1,38 mg	0,27 ml	27
24 kg	1,44 mg	0,28 ml	28
25 kg	1,50 mg	0,30 ml	30

Използване на спринцовка от 1 ml

- Тази спринцовка показва количеството за инжектиране в ml, така че трябва да инжектирате количеството, което Ви е казал Вашият лекар, медицинска сестра или фармацевт. Не е нужно да преобразувате количеството от ml в единици.
- Ще Ви бъде дадена спринцовка 1 ml, ако дневната Ви доза е над 1,5 mg до 5 mg, което като обем е над 0,3 ml до 1,0 ml разтвор Myalepta.
- Всеки 0,1 ml е показан като цифра с голяма линия.
- Всеки 0,05 ml са показани като линия със среден размер.
- Всеки 0,01 ml е показан като по-малка линия.

**Използване на спринцовка от 2,5 ml**

- Тази спринцовка показва количеството за инжектиране в ml, така че трябва да инжектирате количеството, което Ви е казал Вашият лекар, медицинска сестра или фармацевт. Не е нужно да преобразувате количеството от ml в единици.
- Ще Ви бъде дадена спринцовка 2,5 ml, ако дневната Ви доза е над 5 mg до 10 mg, което като обем е повече от 1,0 ml разтвор Myalepta.
- Всеки 0,5 ml са показани като цифра с голяма линия.
- Всеки 0,1 ml е показан като по-малка линия между големите линии.



Стъпка А: Подготовка

1) Съберете всички материали, които ще Ви бъдат необходими за инжектирането. Те ще Ви бъдат дадени от Вашия лекар, медицинска сестра или фармацевт.

Върху чиста, добре осветена работна повърхност поставете следните неща:

- стъклен флакон с Myalepta прах
- вода за инжекции за разтваряне на Myalepta прах
 - Водата за инжекции се предлага в стъклени или пластмасови ампули, или стъклени флакони с гумена запушалка.
- тампони, напоени със спирт (за почистване на кожата, където ще инжектирате, и за почистване на горните части на флаконите)
- контейнер за изхвърляне на остри предмети (за безопасно изхвърляне на консумативите след употреба)

Ще имате нужда и от 2 спринцовки:

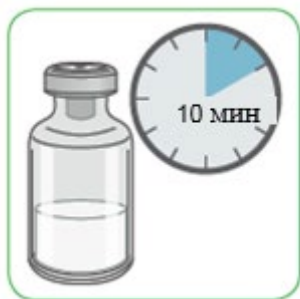
- Една спринцовка 3 ml с игла 21G, 40 mm за разтваряне на праха
- Една спринцовка за инжектиране с много по-къса игла за инжектиране на разтвора под кожата.

Размерът на тази спринцовка ще бъде избран от Вашия лекар, медицинска сестра или фармацевт за Вашата доза Myalepta.

- Ако дозата Ви е 1,5 mg или по-малко, ще използвате спринцовка 0,3 ml.
- Ако дозата Ви е над 1,5 mg до 5 mg, ще използвате спринцовка 1 ml.
- Ако дозата Ви е над 5 mg, ще използвате спринцовка 2,5 ml.
- Ако дозата Ви е над 5 mg, Вашият лекар, медицинска сестра или фармацевт може да Ви кажат да прилагате дозата като две отделни инжекции. Вижте точка 3 „Колко да инжектирате“ за повече информация.



2) Преди да пригответе разтвора Myalepta, оставете флакона с праха да достигне стайна температура за около 10 минути.



3) Измийте си ръцете, преди да пригответе лекарството.

Стъпка Б: Напълване на спринцовка 3 ml с 1,1 ml вода за инжекции

4) Извадете спринцовката 3 ml от пластмасовата обвивка. Винаги използвайте нова спринцовка.

- Спринцовката 3 ml и иглата ще Ви бъдат предоставени отделно.
- Начинът на свързване на иглата със спринцовката зависи от това дали водата за инжекции е в пластмасова ампула, стъклена ампула или стъклен флакон (вижте конкретните указания по-долу).

5) Изтеглете 1,1 ml вода за инжекции в спринцовката 3 ml.

Вашият лекар, медицинска сестра или фармацевт ще ви даде вода за инжекции заедно с флакона с лекарството и спринцовките. Водата за инжекции се смесва с Myalepta прах, за да се разтвори прахът и да се приготви течният лекарствен продукт, който ще инжектирате. Водата за инжекции може да бъде в:

- пластмасова ампула
- стъклена ампула
- стъклен флакон (с гумена запушалка)

Винаги използвайте нова ампула или флакон вода за инжекции. Никога не използвайте вода за инжекции, останала от предходното приготвяне на разтвора на Myalepta.

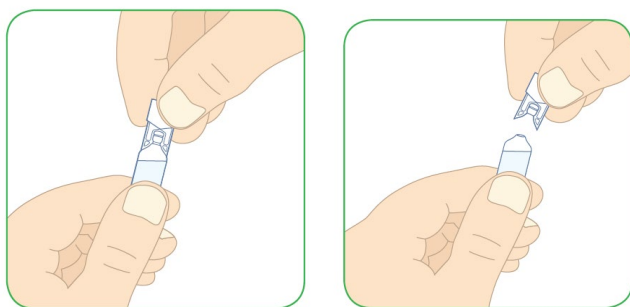
Пластмасова ампула с вода за инжекции



Пластмасовата ампула е запечатана опаковка, с отчупваща се горна част.

За да изтеглите водата за инжекции, отчупете горната част на ампулата.

- Хванете ампулата така, че върхът да сочи нагоре.
- Дръжте долната част на ампулата с едната ръка, а горната част с другата ръка.
- Като държите долната част на ампулата неподвижно огънете леко горната част докато не се отчупи.

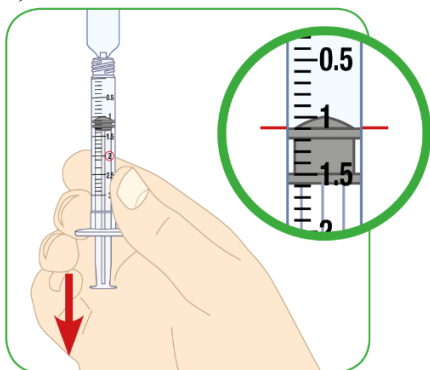


- Не прикрепвайте иглата към спринцовката.
- Без прикрепена игла, въведете върха на спринцовката 3 ml в горната част на пластмасовата ампула, доколкото е възможно.

Като държите спринцовката в ампулата, обърнете ампулата и спринцовката надолу. Сега върхът на спринцовката ще сочи нагоре.

Внимателно изтеглете буталото надолу, без да изваждате спринцовката от ампулата.

- Изтегляйте буталото, докато горният му ръб се изравни с черната линия, която показва 1,1 ml.



- Трябва да проверите за въздушни джобове или въздушни мехурчета във Вашата спринцовка от 3 ml. Вижте стъпки 6-8 по-долу за отстраняването на въздушните джобове и въздушните мехурчета от спринцовката.
- Извадете спринцовката от пластмасовата ампула.

Прикрепете иглата към спринцовката.

- Не затягайте иглата прекалено много.
- Не сваляйте предпазителя на иглата.
- Не докосвайте иглата.

Стъклена ампула с вода за инжекции



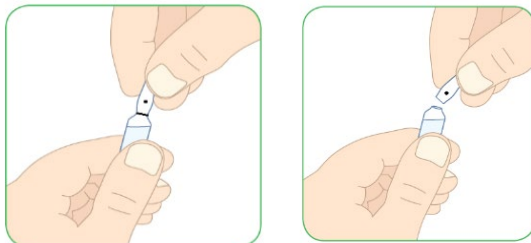
Стъклената ампула е запечатана опаковка.

Преди да отворите ампулата с вода за инжекции, пригответе спринцовката 3 ml, като закрепите иглата към нея. Не затягайте иглата прекалено много.

- Свалете предпазителя на иглата.
- Не докосвайте иглата.

За да изтеглите водата за инжекции, счупете ампулата в точката на счупване, както е показано на снимката по-горе.

- Хванете ампулата така, че върхът ѝ да сочи нагоре.
- Почистете с тампон, напоен със спирт, точката на счупване на ампулата.
- Дръжте долната част на ампулата с едната ръка, а горната част с другата ръка.
- Дръжте долната част на ампулата неподвижно и отчупете върхчето.

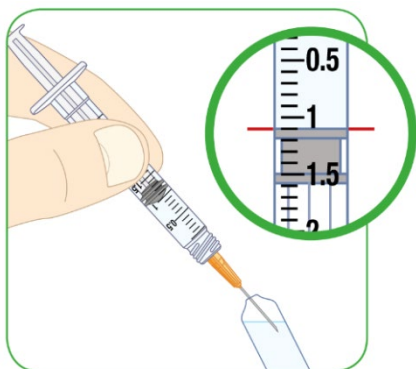


Въведете спринцовката 3 ml в стъклената ампула.

- Стъклената ампула трябва да бъде под ъгъл 45 градуса към пода.
- Иглата трябва да влезе в ампулата максимално.

След като вкарате иглата в ампулата, издърпвайте внимателно буталото нагоре.

- Издърпвайте, докато горният ръб на буталото не се изравни с черната линия, която показва 1,1 ml.
- Трябва да проверите за въздушни джобове или въздушни мехурчета във Вашата спринцовка от 3 ml. Вижте стъпки 6-8 по-долу за отстраняването на въздушните джобове и въздушните мехурчета от спринцовката.



Стъклен флакон с вода за инжекции



Стъкленият флакон има пластмасова капачка, която трябва да махнете, за да се покаже гумената запушалка отдолу.

- Не сваляйте гумената запушалка.

Прикрепете иглата към спринцовката 3 ml. Не затягайте иглата прекалено много.

- Свалете капачето на иглата.
- Не докосвайте иглата.
- Изтеглете буталото, докато стигнете линията 1,1 ml, за да влезе въздух в спринцовката.

Поставете флакона върху твърда, равна повърхност.

- Въведете иглата на спринцовката 3 ml във флакона през гумената запушалка.
- Иглата трябва да сочи надолу.
- Иглата трябва да стигне до дъното на флакона.

Натиснете буталото докрай.



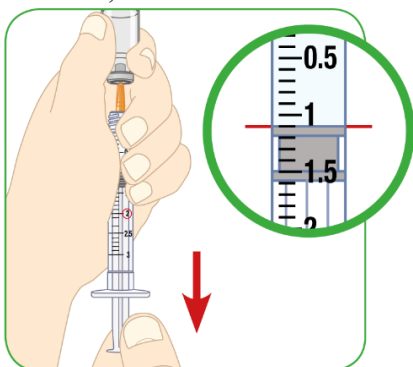
Обърнете флакона със спринцовката обратно, без да изваждате иглата от флакона. Иглата сега ще сочи нагоре.

- Не изваждайте иглата от флакона.



Внимателно изтеглете буталото.

- Изтегляйте буталото, докато горният му ръб се изравни с черната линия, която показва 1,1 ml.



6) Независимо дали сте изтеглили вода за инжекции от флакон или ампула, трябва да проверите за въздушни джобове или въздушни мехурчета във Вашата спринцовка 3 ml.

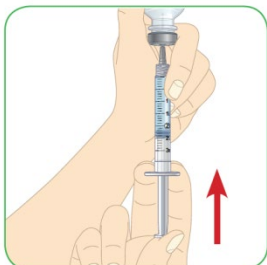
- Понякога в спринцовката се образуват големи пространства въздух (въздушни джобове). Възможно е да видите и по-малки въздушни мехурчета в спринцовката.
- **Трябва задължително да отстраните въздушния джоб и въздушните мехурчета от спринцовката**, за да сте сигурни, че количеството стерилна вода в спринцовката е точно.



7) Отстранете всички въздушни джобове или въздушни мехурчета.

Използване на стъклен флакон или пластмасова ампула

- Без да изваждате спринцовката от стъкления флакон или пластмасовата ампула, почукайте я леко отстрани, за да придвижите джоба/въздушните мехурчета в горната част на спринцовката.
- Внимателно натиснете буталото, за да изтласкате въздуха от спринцовката.



Използване на стъклена ампула

- Извадете спринцовката от ампулата и я дръжте, така че иглата да сочи нагоре.
- Почукайте леко спринцовката отстрани, за да придвижите въздушния джоб/въздушните мехурчета в горната част на спринцовката.
- Внимателно натиснете буталото, за да изтласкате въздуха от спринцовката.

8) Проверете количеството вода за инжекции

- Ако в спринцовката има по-малко от 1,1 ml вода за инжекция, изтеглете повече вода за инжекция в спринцовката и повторете стъпки 6 и 7, докато водата в спринцовката стане 1,1 ml.

9) След като водата за инжекции в спринцовката достигне 1,1 ml, отстранете спринцовката от флакона или ампулата.

- Не движете буталото.
- Не докосвайте откритата игла на спринцовката, тъй като тя е стерилна, а може и да повредите иглата или да се нараните.

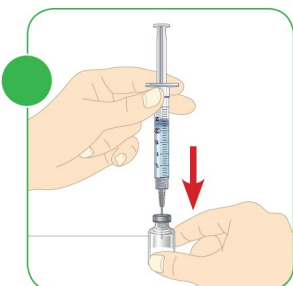
Стъпка В: Разтваряне на Myalepta

10) Уверете се, че флаконът с прах Myalepta е престоял извън хладилника най-малко 10 минути, за да достигне стайна температура.

11) Отстранете пластмасовата капачка от флакона с прах Myalepta.

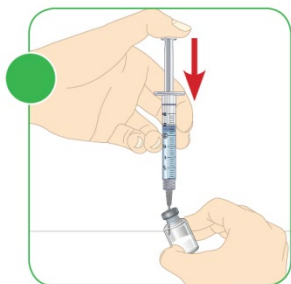
- Поставете флакона върху твърда, равна повърхност.
- Почистете горната част на флакона с тампон, напоен със спирт.

12) Въведете докрай иглата на спринцовката 3 ml, съдържаща 1,1 ml вода за инжекции, във флакона Myalepta, съдържащ праха.

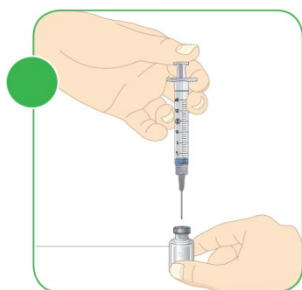


13) Дръжте флакона под ъгъл 45 градуса спрямо масата и бавно натиснете докрай буталото с палеца си.

- Водата за инжекции трябва да се спусне по вътрешната стена на флакона.
- Цялото количество вода за инжекции трябва да се инжектира във флакона.



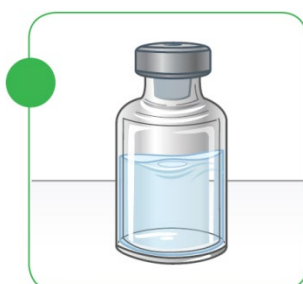
14) Извадете иглата от флакона и изхвърлете спринцовката в контейнер за изхвърляне на остри предмети.



15) Смесете праха и водата за инжекции

- Движете внимателно флакона в кръг (въртеливо движение),
- докато прахът се разтвори и течността се избистри. **Не разклащайте и не смесвайте енергично.**
- Разтворът ще стане прозрачен за по-малко от 5 минути.

При правилно смесване разтворът Myalepta трябва да бъде бистър, без бучки или сух прах, мехурчета или пяна. Не използвайте разтвора, ако не е прозрачен, или ако съдържа частици или бучки. Изхвърлете го и започнете отново със стъпка 1

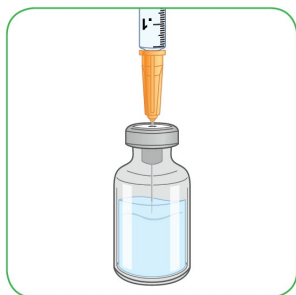


Стъпка Г: Напълване на спринцовката с Myalepta за инжектиране

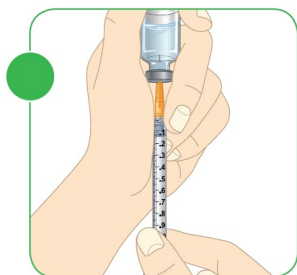
16) За да инжектирате разтвора Myalepta, използвайте нова спринцовка за инжектиране, която може да бъде спринцовка 0,3 ml, 1,0 ml или 2,5 ml, предоставена от Вашия лекар, медицинска сестра или фармацевт. Свалете капачето на иглата.

- **Не** докосвайте иглата
- **Не** движете буталото.

17) Въведете иглата през центъра на гумената запушалка докрай във флакона, съдържащ приготвения разтвор Myalepta.

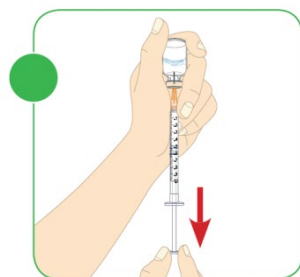


18) Обърнете обратно флакона със спринцовката, без да изваждате иглата.



19) Изтеглете буталото надолу, без да изваждате иглата от флакона.

- Горният ръб на буталото трябва да се изравни с черната линия на спринцовката, която съответства на количеството разтвор Myalepta, което ще инжектирате.

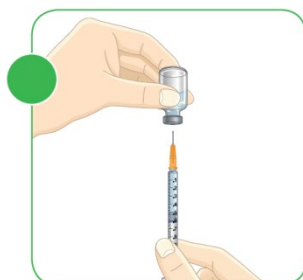


20) Проверете за въздушни джобове или въздушни мехурчета.

- Ако забележите въздушен джоб или въздушни мехурчета, следвайте указанията в стъпка 7, за да **премахнете въздуха от спринцовката**.

21) Ако спринцовката съдържа точното количество на Вашата доза разтвор Myalepta, отстранете иглата от флакона.

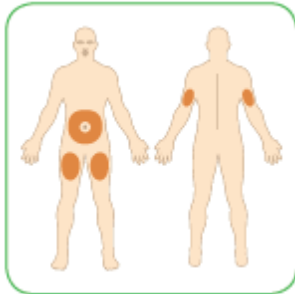
- **Не** движете буталото.
- **Не** докосвайте иглата.



Стъпка Д: Избор и подготовка на мястото на инжектиране

22) Внимателно изберете мястото, на което искате да инжектирате Myalepta. Можете да инжектирате това лекарство в следните области:

- областта на корема, с изключение на областта от 5 cm около пъпа.
- бедрото
- задната страна на горната част на ръката



Ако искате да използвате една и съща област на тялото за всяко инжектиране, не използвайте същото място, на което сте поставили предишната инжекция.

- Ако инжектирате други лекарства, не инжектирайте Myalepta на същото място, на което сте инжектирали другите лекарства.

23) Почистете мястото, където ще се инжектирате сами, с чист тампон, напоен със спирт, и изчакайте кожата да изсъхне.

- Не докосвайте почистената област, докато не инжектирате Myalepta.

Стъпка Е: Инжектиране на Myalepta

Важно: Myalepta трябва да се инжектира под кожата (подкожно). **Не** инжектирайте в мускул.

24) За да инжектирате под кожата, захванете с една ръка кожата, където ще инжектирате.



25) С другата ръка дръжте спринцовката като молив.

26) Внимателно въведете иглата в кожата приблизително под ъгъл 45 градуса.

- **Не** вкарвайте иглата в мускул.
- Иглата е къса и цялата игла трябва да влезе в кожата под ъгъл 45 градуса.



27) Внимателно натиснете с палеца си буталото докрай.

- Инжектирайте цялото количество лекарство.
- Ако в спринцовката е останало лекарство, това означава, че не сте приложили пълната си доза.



28) Извадете спринцовката от кожата.

Стъпка Ж: Изхвърляне на използваните материали

29) Изхвърлете веднага двете използвани спринцовки и всички капачки, флакони или ампули в контейнера за изхвърляне на остри предмети.

- Говорете с Вашия лекар, медицинска сестра или фармацевт за правилното изхвърляне на контейнера за остри предмети, когато той се напълни. Може да има местни изисквания за това.



Важно

- Не използвайте спринцовките повече от веднъж. Използвайте нови спринцовки всеки път.
- Флаконите могат да останат почти пълни с разтвор след изтегляне на необходимата доза. Останалият приготвен разтвор трябва да се изхвърли след употреба.

- Не разтваряйте друга доза Myalepta прах с ампула или флакон, съдържащи неизползвана останала вода за инжекции. Неизползваната вода за инжекции трябва да се изхвърли в контейнера за остри предмети. Винаги използвайте нова ампула или флакон с вода за инжекции, когато пригответе разтвор на Myalepta прах.
- Не рециклирайте спринцовките, капачките или контейнера за изхвърляне на остри предмети и не ги хвърляйте в контейнера за домашни отпадъци.
- Винаги съхранявайте контейнера за изхвърляне на остри предмети далеч от деца.

Листовка: информация за пациента

Myalepta 11,3 mg прах за инжекционен разтвор метрелептин (metreleptin)

▼ Този лекарствен продукт подлежи на допълнително наблюдение. Това ще позволи бързото установяване на нова информация относно безопасността. Можете да дадете своя принос като съобщите всяка нежелана реакция, която сте получили. За начина на съобщаване на нежелани реакции вижте края на точка 4.

Прочетете внимателно цялата листовка, преди да започнете да използвате това лекарство, тъй като тя съдържа важна за Вас информация.

- Запазете тази листовка. Може да се наложи да я прочетете отново.
- Ако имате някакви допълнителни въпроси, попитайте Вашия лекар, фармацевт или медицинска сестра.
- Това лекарство е предписано лично на Вас. Не го преотстъпвайте на други хора. То може да им навреди, независимо че признаците на тяхното заболяване са същите като Вашите.
- Ако получите някакви нежелани реакции, уведомете Вашия лекар, фармацевт или медицинска сестра. Това включва и всички възможни нежелани реакции, неописани в тази листовка. Вижте точка 4.

Какво съдържа тази листовка

1. Какво представлява Myalepta и за какво се използва
2. Какво трябва да знаете, преди да използвате Myalepta
3. Как да използвате Myalepta
4. Възможни нежелани реакции
5. Как да съхранявате Myalepta
6. Съдържание на опаковката и допълнителна информация

1. Какво представлява Myalepta и за какво се използва

Myalepta съдържа активното вещество метрелептин. Метрелептин е подобен на човешкия хормон, наречен лептин.

За какво се използва Myalepta

Myalepta се използва за лечение на усложнения от липсата на достатъчно лептин при пациенти с липодистрофия.

Използва се при възрастни, юноши и деца на 2 или повече години:

- които имат генерализирана липодистрофия (няма достатъчно мастна тъкан в цялото тяло).

Използва се, когато други лечения не са били ефективни при възрастни и юноши на 12 или повече години:

- които имат частична липодистрофия, която е наследена (наричана също вродена или фамилна липодистрофия)
- или частична липодистрофия, която е причинена от реакцията на организма към подобно на вирус заболяване (наричана също придобита липодистрофия).

Как действа Myalepta

Естественят лептин се произвежда от мастната тъкан и има много функции в организма, включително:

- контролира усещането Ви за глад и енергийните нива
- помага на инсулина в организма Ви да контролира нивата на захарта.

Метрелептин действа като копира ефектите на лептин. Това подобрява способността на организма да контролира енергийните нива.

2. Какво трябва да знаете, преди да използвате Myalepta

Не използвайте Myalepta, ако:

- сте алергични към метрелептин или към някоя от останалите съставки на това лекарство (изброени в точка 6).

Предупреждения и предпазни мерки

Говорете с Вашия лекар, фармацевт или медицинска сестра, преди да използвате Myalepta, ако:

- сте бременна
- имали сте рак, наречен лимфом
- имали сте проблеми с кръвта (например лоша кръвна картина)
- имали сте възпаление на панкреаса (панкреатит)
- имате или някога сте имали проблеми с имунната система (автоимунно заболяване, включително автоимунни чернодробни проблеми)

Лимфом

Хората с липодистрофия могат да получат вид рак на кръвта, наречен лимфом, независимо дали използват Myalepta или не.

Възможно е обаче да има по-голям риск от получаване на лимфом при употреба на лекарствения продукт.

Вашият лекар ще реши дали да използвате Myalepta и ще Ви наблюдава по време на лечението.

Сериозни и тежки инфекции

Докато се лекувате с Myalepta, организмът Ви може да образува антитела, които могат да увеличат риска от развитие на сериозни или тежки инфекции. Незабавно кажете на Вашия лекар, ако развиете висока температура, придружена от увеличаваща се умора (вж. точка 4).

Ниска кръвна захар с инсулин или други антидиабетни лекарства

Ако използвате лекарство, например инсулин или други лекарства за лечение на диабет, Вашият лекар ще следи внимателно кръвната Ви захар. Вашият лекар ще промени дозата на инсулина или другите лекарства, ако е необходимо.

Целта е да се предотврати получаването на твърде ниска кръвна захар (хипогликемия). За признаци на ниски нива на кръвната захар, вижте точка 4 „Признаци на висока и ниска кръвна захар.“

Висока кръвна захар и мазнини

Възможно е да имате по-високи стойности на захарта (хипергликемия) или мазнините (хипертриглицеридемия) в кръвта, докато приемате Myalepta, което може да е знак, че това лекарство не действа както трябва. Признаците на високи нива на кръвната захар и на високи нива на мазнините са посочени в точка 4 „Признаци на висока и ниска кръвна захар“ и „Признаци на високо съдържание на мазнини“.

Ако забележите някои от симптомите, посочени по-горе и описани по-подробно в точка 4 от тази листовка, или не сте сигурни, незабавно се свържете с Вашия лекар. Възможно е да се наложи Вашият лекар да промени лечението Ви.

Автоимунно заболяване

Хората, които имат или са имали проблеми с имунната система (автоимунно заболяване, включително автоимунни чернодробни проблеми), може да имат влошаване на симптомите при лечение с Myalepta. Говорете с Вашия медицински специалист за какви симптоми трябва да следите, което би наложило допълнителни изследвания.

Алергични реакции

Възможно е да получите алергична реакция по време на лечението с Myalepta. Уведомете незабавно Вашия лекар, ако имате някакви симптоми на алергична реакция. Признаците на алергична реакция могат да се видят в точка 4 под „Алергични реакции“.

Фертилитет

Myalepta може да увеличи фертилитета при жени с липодистрофия (вижте точка „Бременност, кърмене и фертилитет“).

Myalepta съдържа натрий

Това лекарство съдържа по-малко от 1 mmol натрий (23 mg) на доза, т.е. може да се каже, че практически не съдържа натрий.

Деца и юноши

Не давайте това лекарство на деца под 2 години с генерализирана липодистрофия или на деца под 12 години с частична липодистрофия. Причината за това е, че не е известно как това лекарство ще се отрази на деца под тази възраст.

Други лекарства и Myalepta

Трябва да кажете на Вашия лекар, ако използвате, наскоро сте използвали или е възможно да използвате други лекарства. Myalepta може да повлияе на начина, по който действат някои други лекарства. Също така някои други лекарства могат да повлияят на начина, по който действа това лекарство.

По-специално, уведомете Вашия лекар, ако приемате някое от следните лекарства:

- хормонални контрацептиви, тъй като Myalepta може да намали ефективността им при предотвратяване на бременност
- теофилин, използван при белодробни проблеми, например астма
- лекарства за разреждане на кръвта (например варфарин или фенпрокумон)
- лекарства, които потискат имунната система (например циклоспорин)
- антидиабетни лекарства (като инсулин или инсулинови секретагоги) вж. точка 2 „Ниска кръвна захар с инсулин или други антидиабетни лекарства“

Ако някое от гореизброените се отнася за Вас (или не сте сигурни), говорете с Вашия лекар, преди да използвате Myalepta. Някои лекарства трябва да се проследяват, докато използвате Myalepta, тъй като може да се наложи промяна на дозата на тези лекарства.

Бременност, кърмене и фертилитет

Ако сте бременна или кърмите, смятате, че може да сте бременна или планирате бременност, посъветвайте се с Вашия лекар преди употребата на това лекарство.

Не трябва да употребявате Myalepta, ако сте бременна, или ако има вероятност да забременеете. Причината за това е, че не е известно как Myalepta ще се отрази на плода. Жените, които могат да забременеят, трябва да използват ефективна контрацепция, включително нехормонални методи, например презервативи, докато използват Myalepta. Обсъдете подходящите контрацептивни методи с Вашия лекар, тъй като Myalepta може да намали ефективността на хормоналните контрацептиви за предотвратяване на бременност.

Не е известно дали Myalepta преминава в кърмата. Говорете с Вашия лекар, ако кърмите или планирате да го направите. Ще решите заедно с Вашия лекар дали да продължите да кърмите, докато използвате това лекарство, като имате предвид ползата от кърменето на бебето и ползата от Myalepta за майката.

Myalepta може да увеличи фертилитета при жени с липодистрофия.

Шофиране и работа с машини

Myalepta оказва незначително влияние върху способността за шофиране и работа с машини. Възможно е да се почувствате замаяни или уморени при употреба на това лекарство. Ако това се случи, не шофирайте и не използвайте никакви инструменти или машини. Говорете с Вашия лекар, ако не сте сигурни.

3. Как да използвате Myalepta

Винаги използвайте това лекарство точно както Ви е казал Вашият лекар. Ако не сте сигурни в нещо, попитайте Вашия лекар.

Myalepta е инжекция, която се поставя веднъж дневно под кожата (подкожна инжекция). Това лекарство е предназначено за употреба при деца на възраст 2 и повече години, юноши и възрастни с генерализирана липодистрофия, както и при деца на възраст 12 и повече години, юноши и възрастни с частична липодистрофия.

Докато употребявате лекарството, Вие или Вашето дете ще бъдете наблюдавани от Вашия лекар, който ще определи дозата, която Вие или Вашето дете трябва да използвате.

Вашият лекар може да реши да си инжектирате лекарството сами. Вашият лекар, медицинска сестра или фармацевт ще Ви покаже как да приготвите и инжектирате това лекарство.

- **Не** се опитвайте да приготвите лекарството или да си поставяте инжекцията сами, ако не сте обучени.

Колко да инжектирате

Вашата доза Myalepta може да се промени с течение на времето в зависимост от начина, по който Ви действа лекарството. Myalepta прах се разтваря чрез смесване с вода за инжекции, за да се получи разтвора за инжектиране. Прочетете „Указания за употреба“, за да разберете как да пригответе разтвора преди инжектиране.

Вашият лекар ще Ви предпише правилната доза въз основа на следното:

- ако тежите 40 kg или по-малко:
 - началната доза е 0,06 mg (0,012 ml разтвор) за всеки килограм телесно тегло.
- ако сте **мъж** и тежите над 40 kg:
 - началната доза е 2,5 mg (0,5 ml разтвор).
- ако сте **жена** и тежите над 40 kg:
 - началната доза е 5 mg (1 ml разтвор).

Вашият лекар или фармацевт ще Ви каже колко разтвор да инжектирате. Ако не сте сигурни колко разтвор да инжектирате, говорете с Вашия лекар или фармацевт, преди да поставите инжекцията.

- Спринцовката, която трябва да използвате за инжектиране на лекарството, зависи от дозата, която Ви е предписана.
 - Вашият фармацевт ще Ви даде правилната спринцовка за инжектиране.
 - Вижте „Указания за употреба“, за да разберете коя спринцовка да използвате.
- За да разберете колко лекарство да инжектирате (в ml), разделете дозата (в mg) на 5.
 - Например ако Ви е предписана доза от 5 mg Myalepta, 5 mg, делено на 5, дава 1 ml, което е количеството разтвор, което трябва да инжектирате, като използвате спринцовка 1 ml.
- Ако дозата Ви е 1,50 mg (0,30 ml разтвор) или по-малко, ще трябва да използвате спринцовка 0,3 ml.

- При спринцовка 0,3 ml количеството разтвор за инжектиране ще бъде посочено в „единици“ вместо в „ml“. Вижте „Указания за употреба“ (точка 7) за повече информация относно разчитането и използването на различните спринцовки.
- За да разберете колко разтвор да инжектирате (в единици), разделете Вашата доза (в mg) на 5 и след това умножете по 100.

Ако трябва да инжектирате 1 ml разтвор Myalepta или повече, Вашият лекар може да Ви каже да приложите дозата като две отделни инжекции. По този начин можете да направите инжекциите по-малко неприятни.

Трябва да използвате чиста спринцовка и игла и за двете инжекции.

Ако не сте сигурни колко разтвор да инжектирате, говорете с Вашия лекар или фармацевт, преди да поставите инжекцията.

Когато са предписани малки дози/обеми (например при деца), флаконите ще останат почти пълни с продукт след изтегляне на необходимата доза. Останалият разтвор трябва да се изхвърли след употреба.

Ако сте използвали повече от необходимата доза Myalepta

Ако сте използвали повече от необходимата доза Myalepta, говорете с Вашия лекар или веднага отидете в болница. Вашият лекар ще Ви наблюдава за нежелани реакции.

Ако сте пропуснали да използвате Myalepta

- Ако сте пропуснали да инжектирате доза, инжектирайте я веднага щом си спомните.
- След това приложете обичайната си доза на следващия ден.
- Не използвайте двойна доза, за да компенсирате пропуснатата доза.

Ако сте инжектирали по-малко от необходимата доза Myalepta, говорете веднага с Вашия лекар. Вашият лекар ще Ви наблюдава за нежелани реакции.

Ако сте спрели употребата на Myalepta

Не спирайте употребата на Myalepta, без да говорите с Вашия лекар. Вашият лекар ще реши дали трябва да спрете употребата на това лекарство.

Ако се налага да спрете употребата на Myalepta, Вашият лекар постепенно ще намалява дозата в продължение на две седмици преди да я спре напълно. Вашият лекар ще Ви каже също да спазвате диетата с намалено съдържание на мазнини.

- Важно е постепенно да намалявате дозата в продължение на две седмици, защото това може да помогне за предотвратяване на внезапното повишаване на нивата на мазнини (наречени „триглицериди“) в кръвта Ви.
- Внезапното повишаване на количеството на триглицеридите в кръвта може да доведе до възпаление на панкреаса („панкреатит“). Постепенното намаляване на дозата и спазването на диетата с намалено съдържание на мазнини може да помогне да се предотврати това.

Не трябва да спирате употребата на Myalepta, освен ако Вашият лекар не Ви каже.

Ако имате някакви допълнителни въпроси, свързани с употребата на това лекарство, попитайте Вашия лекар.

4. Възможни нежелани реакции

Както всички лекарства, това лекарство може да предизвика нежелани реакции, въпреки че не всеки ги получава.

Възможни нежелани реакции на това лекарство:

Сериозни нежелани реакции

Уведомете незабавно Вашия лекар, ако забележите някоя от следните сериозни нежелани реакции - може да се нуждаете от спешно медицинско лечение. Ако не можете да се свържете с Вашия лекар, трябва да потърсите спешна медицинска помощ:

- ниска кръвна захар (глюкоза), вижте точка „Признаци на висока и ниска кръвна захар“ по-долу.
- повишена кръвна захар (глюкоза)
- кръвен съсирек във вените (дълбока венозна тромбоза) - болка, подуване, топлина и зачервяване, обикновено възникващи в долната част на крака или бедрото
- течност в белите дробове - затруднено дишане или кашлица
- сънливост или обърканост

Алергични реакции

Уведомете незабавно Вашия лекар, ако забележите някакви тежки алергични реакции, включително:

- проблеми с дишането
- подуване и зачервяване на кожата, копривна треска
- подуване на лицето, устните, езика или гърлото
- болка в корема, гадене и повръщане
- припадък или чувство на замаяване
- силна болка в корема
- много бързо сърцебиене

Възпаление на панкреаса (панкреатит):

Говорете веднага с Вашия лекар, ако забележите някакви признаци на възпаление на панкреаса, включително:

- внезапна силна болка в корема
- гадене или повръщане
- диария

Други нежелани реакции

Говорете с Вашия лекар, ако забележите някоя от следните нежелани реакции.

Много чести (могат да засегнат повече от 1 на 10 души):

- загуба на тегло

Чести (могат да засегнат до 1 на 10 души):

- загуба на интерес към храната
- главоболие
- косопад
- необичайно силно или продължително менструално кървене
- чувство на умора
- синини, зачервяване, сърбеж или уртикария на мястото на инжектиране
- организмът Ви произвежда антитела срещу метрелептин, което може да повиши риска от развитие на сериозни или тежки инфекции. Може да забележите, че развивате висока температура, придружена от нарастваща умора

С неизвестна честота (от наличните данни не може да бъде направена оценка):

- грип
- инфекция в гърдите
- диабет
- по-високо от нормалното желание за храна или прекомерно ядене
- по-бърз от нормалния сърдечен ритъм
- кашлица
- задух

- мускулна болка (миалгия)
- болка в ставите
- подуване на ръцете и краката
- увеличаване на мастната тъкан
- подуване или кървене под кожата, където сте инжектирали
- болка на мястото на инжектиране
- сърбеж на мястото на инжектиране
- чувство на общ дискомфорт, безпокойство или болка (неразположение)
- повишени нива на мазнини в кръвта (триглицериди) (вижте точка „Признаци на високо съдържание на мазнини“ по-долу)
- увеличение на HbA1c в кръвта, което се вижда при изследване
- покачване на теглото
- подуване или кървене под кожата (кръвоизлив)
- високи нива на кръвната захар (вижте точка „Признаци на висока и ниска кръвна захар“ по-долу)

Уведомете Вашия лекар, ако забележите някои от горепосочените нежелани лекарствени реакции.

Признаци за висока и ниска кръвна захар

Симптомите на **ниски нива на кръвната захар** включват:

- замайване
- засилена сънливост или обърканост
- тремавост и изпускане на предмети
- засилено чувство на глад
- потене повече от обичайното
- раздразнителност или безпокойство

Ако забележите някой от симптомите, посочени по-горе, или не сте сигурни, говорете веднага с Вашия лекар. Възможно е да се наложи Вашият лекар да промени лечението Ви.

Симптомите на **високи нива на кръвната захар** включват:

- силна жажда или глад
- често ходене до тоалетната за уриниране
- засилена сънливост
- гадене или повръщане
- замъглено зрение
- болка в гърдите или гърба
- задъхване

Признаци на високо съдържание на мазнини

Симптомите на **високи нива на мазнини** включват:

- болка в гърдите
- болка под ребрата като киселини или лошо храносмилане
- гадене и повръщане

Уведомете Вашия лекар, ако забележите някои от горепосочените нежелани реакции.

Съобщаване на нежелани реакции

Ако получите някакви нежелани лекарствени реакции, уведомете Вашия лекар, фармацевт или медицинска сестра. Това включва всички възможни неописани в тази листовка нежелани реакции. Можете също да съобщите нежелани реакции директно чрез **националната система за съобщаване**, посочена в [Приложение V](#). Като съобщавате нежелани реакции, можете да дадете своя принос за получаване на повече информация относно безопасността на това лекарство.

5. Как да съхранявате Myalepta

Да се съхранява на място, недостъпно за деца.

Не използвайте това лекарство след срока на годност, отбелязан върху флакона и картонената опаковка. Срокът на годност отговаря на последния ден от посочения месец.

Да се съхранява в хладилник (2 °C – 8 °C) Съхранявайте флакона в картонената опаковка, за да се предпази от светлина.

Разтворът трябва да се приложи незабавно след като бъде приготвен и не може да се съхранява за по-нататъшна употреба. Изхвърлете неизползваното лекарство.

Не използвайте това лекарство, ако разтворът не е бистър, ако е оцветен или съдържа частици или бучки.

Не изхвърляйте лекарствата в канализацията или в контейнера за домашни отпадъци. Попитайте Вашия фармацевт как да изхвърляте лекарствата, които вече не използвате. Тези мерки ще спомогнат за опазване на околната среда.

6. Съдържание на опаковката и допълнителна информация

Какво съдържа Myalepta

- Активно вещество: метрелептин.
- Всеки флакон съдържа 11,3 милиграма метрелептин. След разтваряне на съдържанието на флакона в 2,2 милилитра вода за инжекции, всеки милилитър съдържа 5 милиграма метрелептин.
- Други съставки: глицин, захароза, полисорбат 20, глутамова киселина, натриев хидроксид (за корекция на pH).

Как изглежда Myalepta и какво съдържа опаковката

Myalepta се предлага като прах за инжекционен разтвор (*powder for injection*). Това е бял прах, доставен в стъклен флакон с гумена запушалка и алуминиева обкатка с бяло пластмасово отчупващо се капаче.

Myalepta се предлага в опаковки, съдържащи 1 или 30 флакона.

Не всички видове опаковки могат да бъдат пуснати на пазара във Вашата страна.

Вашият лекар, медицинска сестра или фармацевт трябва да Ви предоставят отделно подходящите спринцовки и игли, тампони, напоени със спирт, и вода за инжекции, за да можете да приготвите и инжектирате Myalepta. Те ще Ви осигурят контейнер за изхвърляне на остри предмети, в който да поставяте използваните флакони, спринцовки и игли.

Притежател на разрешението за употреба:

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Via Palermo 26/A
43122 Parma
Италия

Производител:

Amryt Pharmaceuticals DAC
45 Mespil Road
Dublin 4
Ирландия

За допълнителна информация относно това лекарство, моля, свържете се с локалния представител на притежателя на разрешението за употреба:

België/Belgique/Belgien

Chiesi sa/nv

Tél/Tel: + 32 (0)2 788 42 00

Lietuva

ExCEEEd Orphan s.r.o.

Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00

Czech republic

Tel.: +370 661 663 99

pv.global@exceedorphan.com

България

ExCEEEd Orphan s.r.o.

Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00

Czech republic

Тел.: +359 888 918 090

pv.global@exceedorphan.com

Luxembourg/Luxemburg

Chiesi sa/nv

Tél/Tel: + 32 (0)2 788 42 00

Česká republika

ExCEEEd Orphan s.r.o.

Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00

Czech republic

Tel: +420 724 321 774

pv.global@exceedorphan.com

Magyarország

ExCEEEd Orphan s.r.o.

Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00

Czech republic

Tel.: +36 20 399 4269

pv.global@exceedorphan.com

Danmark

Chiesi Pharma AB

Tlf.: + 46 8 753 35 20

Malta

Amryt Pharmaceuticals DAC

Tel: +44 1604 549952

medinfo@amrytpharma.com

Deutschland

Chiesi GmbH

Tel: + 49 40 89724-0

Nederland

Chiesi Pharmaceuticals B.V.

Tel: + 31 88 501 64 00

Eesti

ExCEEEd Orphan s.r.o.

Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00

Czech republic

Tel.: +370 661 663 99

pv.global@exceedorphan.com

Norge

Chiesi Pharma AB

Tlf: + 46 8 753 35 20

Ελλάδα

Amryt Pharmaceuticals DAC

Τηλ: +800 44 474447

Τηλ: +44 1604 549952

medinfo@amrytpharma.com

Österreich

Chiesi Pharmaceuticals GmbH

Tel: + 43 1 4073919

España

Chiesi España, S.A.U.

Tel: + 34 93 494 8000

Polska

ExCEEEd Orphan s.r.o.

Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00

Czech republic

Tel.: +48 502 188 023

pv.global@exceedorphan.com

France

Chiesi S.A.S.
Tél: + 33 1 47688899

Hrvatska

ExCEED Orphan Distribution d.o.o.
Savska cesta 32, Zagreb, 100 00
Croatia
Tel: +385 99 320 0330
pv.global@exceedorphan.com

Ireland

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Tel: + 39 0521 2791

Ísland

Chiesi Pharma AB
Sími: +46 8 753 35 20

Italia

Chiesi Italia S.p.A.
Tel: + 39 0521 2791

Κύπρος

Amryt Pharmaceuticals DAC
Τηλ: +800 44 474447
Τηλ: +44 1604 549952
medinfo@amrytpharma.com

Latvija

ExCEED Orphan s.r.o.
Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00
Czech republic
Tel.: +370 661 663 99
pv.global@exceedorphan.com

Portugal

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Tel: + 39 0521 2791

România

ExCEED Orphan s.r.o.
Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00
Czech republic
Tel: +40 744 366 015
pv.global@exceedorphan.com

Slovenija

ExCEED Orphan s.r.o.
Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00
Czech republic
Tel: +386 30 210 050
pv.global@exceedorphan.com

Slovenská republika

ExCEED Orphan s.r.o.
Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00
Czech republic
Tel: +420 608 076 274
pv.global@exceedorphan.com

Suomi/Finland

Chiesi Pharma AB
Puh/Tel: +46 8 753 35 20

Sverige

Chiesi Pharma AB
Tel: +46 8 753 35 20

Дата на последно преразглеждане на листовката

Това лекарство е разрешено за употреба при „извънредни обстоятелства“. Това означава, че поради рядкото разпространение на болестта до момента не е било възможно да се получи пълна информация за лекарството.

Всяка година Европейската агенция по лекарствата ще извършва преглед на новата информация за лекарството и тази листовка съответно ще се актуализира.

Други източници на информация

Подробна информация за това лекарство е предоставена на уебсайта на Европейската агенция по лекарствата <https://www.ema.europa.eu>.

Посочени са също линкове към други уебсайтове, където може да се намери информация за редки заболявания и лечения.

Указания за употреба

Преди да използвате Myalepta, първо трябва да прочетете точки 1- 6 от тази листовка и след това да прочетете тези „Указания за употреба“.

Преди да започнете да прилагате лекарството сами вкъщи, Вашият лекар, медицинска сестра или фармацевт ще Ви обучат как да приготвите и инжектирате Myalepta. Свържете се с тях, ако не сте сигурни в нещо или имате нужда от повече информация или помощ. Отделете време, за да пригответе и инжектирате внимателно Вашето лекарство, което, заедно с периода на затопляне на флакона след изваждането му от хладилника, може да отнеме общо около 20 минути.

Допълнителна информация за обучение

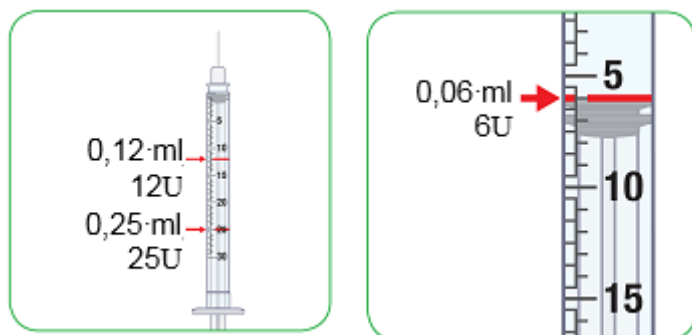
Има допълнителна информация и видеоклипове за обучение, които ще Ви помогнат да разберете как да използвате Myalepta правилно. Вашият лекар ще Ви даде повече информация за това как да получите достъп до тях.

Разчитане на спринцовката

Изравнете горния ръб на буталото с линията за предписаната доза. Пример за различните размери на спринцовката е даден по-долу. Ако Вашата спринцовка изглежда различно или е с различна маркировка за дозата, потърсете повече информация от Вашия лекар, медицинска сестра или фармацевт.

Използване на спринцовка от 0,3 ml

- Спринцовката 0,3 ml показва количеството за инжектиране в „U“ вместо в „ml“.
- „U“ означава единици.
- 1 U е същото като 0,01 ml.
- Всеки 5 U са показани като цифра с голяма линия. Това е същото като 0,05 ml.
- Всяка 1 U е показана като по-малка линия между големите линии. Това е същото като 0,01 ml.
- Всяка 0,5 U е показана като малка линия между две линии за 1 U. Това е същото като 0,005 ml.



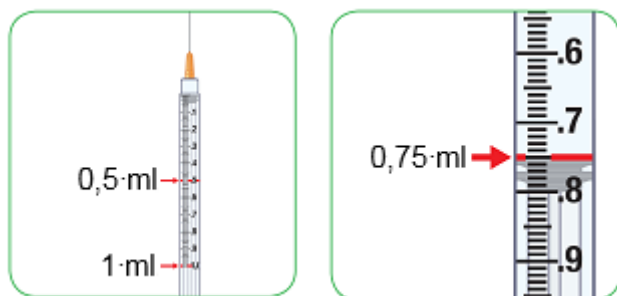
- За да се ориентирате как да инжектирате разтвора Myalepta с помощта на малката спринцовка от 0,3 ml, последната колона в таблицата по-долу показва измерването в единици на спринцовката, което съответства на различните възможни дози от лекарството, предписани от Вашия лекар, медицинска сестра или фармацевт.

Преобразуване на дозата от ml в единици при използване на спринцовка 0,3 ml

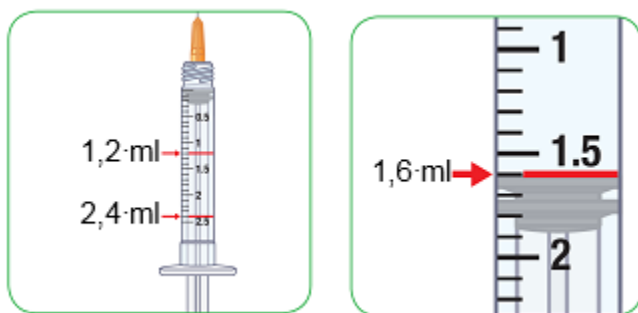
Тегло на детето	Доза Myalepta	Количество приготвен разтвор Myalepta	Количество приготвен разтвор Myalepta за инжектиране в единици на Вашата спринцовка 0,3 ml
9 kg	0,54 mg	0,10 ml	10
10 kg	0,60 mg	0,12 ml	12
11 kg	0,66 mg	0,13 ml	13
12 kg	0,72 mg	0,14 ml	14
13 kg	0,78 mg	0,15 ml	15
14 kg	0,84 mg	0,16 ml	16
15 kg	0,90 mg	0,18 ml	18
16 kg	0,96 mg	0,19 ml	19
17 kg	1,02 mg	0,20 ml	20
18 kg	1,08 mg	0,21 ml	21
19 kg	1,14 mg	0,22 ml	22
20 kg	1,20 mg	0,24 ml	24
21 kg	1,26 mg	0,25 ml	25
22 kg	1,32 mg	0,26 ml	26
23 kg	1,38 mg	0,27 ml	27
24 kg	1,44 mg	0,28 ml	28
25 kg	1,50 mg	0,30 ml	30

Използване на спринцовка от 1 ml

- Тази спринцовка показва количеството за инжектиране в ml, така че трябва да инжектирате количеството, което Ви е казал Вашият лекар, медицинска сестра или фармацевт. Не е нужно да преобразувате количеството от ml в единици.
- Ще Ви бъде дадена спринцовка 1 ml, ако дневната Ви доза е над 1,5 mg до 5 mg, което като обем е над 0,3 ml до 1,0 ml разтвор Myalepta.
- Всеки 0,1 ml е показан като цифра с голяма линия.
- Всеки 0,05 ml са показани като линия със среден размер.
- Всеки 0,01 ml е показан като по-малка линия.

**Използване на спринцовка от 2,5 ml**

- Тази спринцовка показва количеството за инжектиране в ml, така че трябва да инжектирате количеството, което Ви е казал Вашият лекар, медицинска сестра или фармацевт. Не е нужно да преобразувате количеството от ml в единици.
- Ще Ви бъде дадена спринцовка 2,5 ml, ако дневната Ви доза е над 5 mg до 10 mg, което като обем е повече от 1,0 ml разтвор Myalepta.
- Всеки 0,5 ml са показани като цифра с голяма линия.
- Всеки 0,1 ml е показан като по-малка линия между големите линии.



Стъпка А: Подготовка

1) Съберете всички материали, които ще Ви бъдат необходими за инжектирането. Те ще Ви бъдат дадени от Вашия лекар, медицинска сестра или фармацевт.

Върху чиста, добре осветена работна повърхност поставете следните неща:

- стъклен флакон с Myalepta прах
- вода за инжекции за разтваряне на Myalepta прах
 - Водата за инжекции се предлага в стъклени или пластмасови ампули, или стъклени флакони с гумена запушалка.
- тампони, напоени със спирт (за почистване на кожата, където ще инжектирате, и за почистване на горните части на флаконите)
- контейнер за изхвърляне на остри предмети (за безопасно изхвърляне на консумативите след употреба)

Ще имате нужда и от 2 спринцовки:

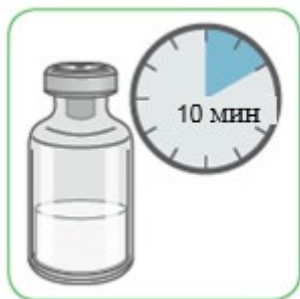
- Една спринцовка 3 ml с игла 21G, 40 mm за разтваряне на праха
- Една спринцовка за инжектиране с много по-къса игла за инжектиране на разтвора под кожата.

Размерът на тази спринцовка ще бъде избран от Вашия лекар, медицинска сестра или фармацевт за Вашата доза Myalepta.

- Ако дозата Ви е 1,5 mg или по-малко, ще използвате спринцовка 0,3 ml.
- Ако дозата Ви е над 1,5 mg до 5 mg, ще използвате спринцовка 1 ml.
- Ако дозата Ви е над 5 mg, ще използвате спринцовка 2,5 ml.
- Ако дозата Ви е над 5 mg, Вашият лекар, медицинска сестра или фармацевт може да Ви кажат да прилагате дозата като две отделни инжекции. Вижте точка 3 „Колко да инжектирате“ за повече информация.



2) Преди да пригответе разтвора Myalepta, оставете флакона с праха да достигне стайна температура за около 10 минути.



3) Измийте си ръцете, преди да пригответе лекарството.

Стъпка Б: Напълване на спринцовка 3 ml с 2,2 ml вода за инжекции

4) Извадете спринцовката 3 ml от пластмасовата обвивка. Винаги използвайте нова спринцовка.

- Спринцовката 3 ml и иглата ще Ви бъдат предоставени отделно.
- Начинът на свързване на иглата със спринцовката зависи от това дали водата за инжекции е в пластмасова ампула, стъклена ампула или стъклен флакон (вижте конкретните указания по-долу).

5) Изтеглете 2,2 ml вода за инжекции в спринцовката 3 ml.

Вашият лекар, медицинска сестра или фармацевт ще ви даде вода за инжекции заедно с флакона с лекарството и спринцовките. Водата за инжекции се смесва с Myalepta прах, за да се разтвори прахът и да се приготви течният лекарствен продукт, който ще инжектирате. Водата за инжекции може да бъде в:

- пластмасова ампула
- стъклена ампула
- стъклен флакон (с гумена запушалка)

Винаги използвайте нова ампула или флакон вода за инжекции. Никога не използвайте вода за инжекции, останала от предходното приготвяне на разтвора на Myalepta.

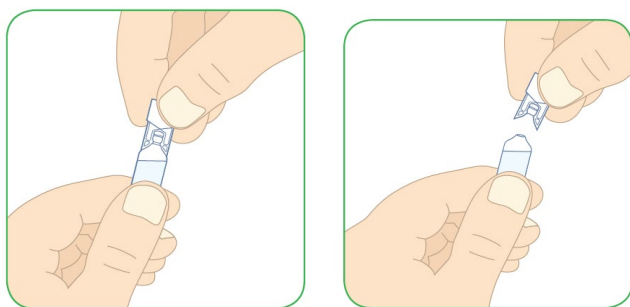
Пластмасова ампула с вода за инжекции



Пластмасовата ампула е запечатана опаковка, с отчупваща се горна част.

За да изтеглите водата за инжекции, отчупете горната част на ампулата.

- Хванете ампулата така, че върхът да сочи нагоре.
- Дръжте долната част на ампулата с едната ръка, а горната част с другата ръка.
- Като държите долната част на ампулата неподвижно огънете леко горната част докато не се отчупи.

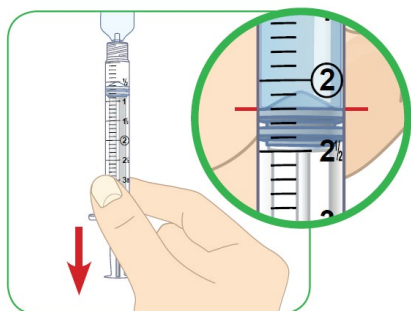


- Не прикрепвайте иглата към спринцовката.
- Без прикрепена игла, въведете върха на спринцовката 3 ml в горната част на пластмасовата ампула, доколкото е възможно.

Като държите спринцовката в ампулата, обърнете ампулата и спринцовката надолу. Сега върхът на спринцовката ще сочи нагоре.

Внимателно изтеглете буталото надолу, без да изваждате спринцовката от ампулата.

- Изтегляйте буталото, докато горният му ръб се изравни с черната линия, която показва 2,2 ml.



- Трябва да проверите за въздушни джобове или въздушни мехурчета във Вашата спринцовка от 3 ml. Вижте стъпки 6-8 по-долу за отстраняването на въздушните джобове и въздушните мехурчета от спринцовката.
- Извадете спринцовката от пластмасовата ампула.

Прикрепете иглата към спринцовката.

- Не затягайте иглата прекалено много.
- Не сваляйте предпазителя на иглата.
- Не докосвайте иглата.

Стъклена ампула с вода за инжекции



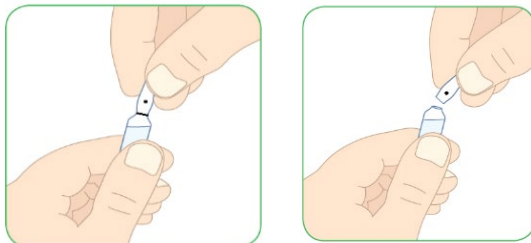
Стъклената ампула е запечатана опаковка.

Преди да отворите ампулата с вода за инжекции, пригответе спринцовката 3 ml, като закрепите иглата към нея. Не затягайте иглата прекалено много.

- Свалете предпазителя на иглата.
- Не докосвайте иглата.

За да изтеглите водата за инжекции, счупете ампулата в точката на счупване, както е показано на снимката по-горе.

- Хванете ампулата така, че върхът ѝ да сочи нагоре.
- Почистете с тампон, напоен със спирт, точката на счупване на ампулата.
- Дръжте долната част на ампулата с едната ръка, а горната част с другата ръка.
- Дръжте долната част на ампулата неподвижно и отчупете върхчето.

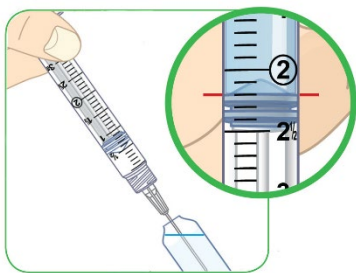


Въведете спринцовката 3 ml в стъклената ампула.

- Стъклената ампула трябва да бъде под ъгъл 45 градуса към пода.
- Иглата трябва да влезе в ампулата максимално.

След като вкарате иглата в ампулата, издърпвайте внимателно буталото нагоре.

- Издърпвайте, докато горният ръб на буталото не се изравни с черната линия, която показва 2,2 ml.
- Трябва да проверите за въздушни джобове или въздушни мехурчета във Вашата спринцовка от 3 ml. Вижте стъпки 6-8 по-долу за отстраняването на въздушните джобове и въздушните мехурчета от спринцовката.



Стъклен флакон с вода за инжекции



Стъкленият флакон има пластмасова капачка, която трябва да махнете, за да се покаже гумената запушалка отдолу.

- Не сваляйте гумената запушалка.

Прикрепете иглата към спринцовката 3 ml. Не затягайте иглата прекалено много.

- Свалете капачето на иглата.
- Не докосвайте иглата.
- Изтеглете буталото, докато стигнете линията 2,2 ml, за да влезе въздух в спринцовката.

Поставете флакона върху твърда, равна повърхност.

- Въведете иглата на спринцовката 3 ml във флакона през гумената запушалка.
- Иглата трябва да сочи надолу.
- Иглата трябва да стигне до дъното на флакона.

Натиснете буталото докрай.



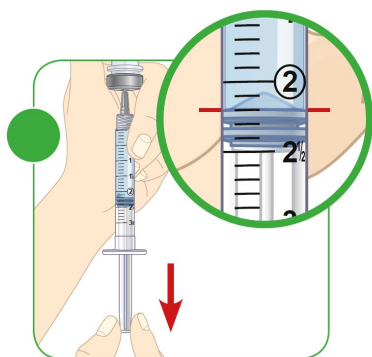
Обърнете флакона със спринцовката обратно, без да изваждате иглата от флакона. Иглата сега ще сочи нагоре.

- Не изваждайте иглата от флакона.



Внимателно изтеглете буталото.

- Изтегляйте буталото, докато горният му ръб се изравни с черната линия, която показва 2,2 ml.



6) Независимо дали сте изтеглили вода за инжекции от флакон или ампула, трябва да проверите за въздушни джобове или въздушни мехурчета във Вашата спринцовка 3 ml.

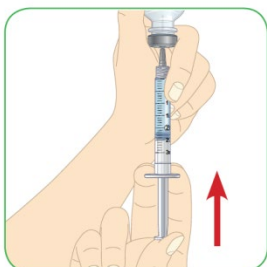
- Понякога в спринцовката се образуват големи пространства въздух (въздушни джобове). Възможно е да видите и по-малки въздушни мехурчета в спринцовката.
- **Трябва задължително да отстраните въздушния джоб и въздушните мехурчета от спринцовката**, за да сте сигурни, че количеството стерилна вода в спринцовката е точно.



7) Отстранете всички въздушни джобове или въздушни мехурчета.

Използване на стъклен флакон или пластмасова ампула

- Без да изваждате спринцовката от стъкления флакон или пластмасовата ампула, почукайте я леко отстрани, за да придвижите джоба/въздушните мехурчета в горната част на спринцовката.
- Внимателно натиснете буталото, за да изтласкате въздуха от спринцовката.



Използване на стъклена ампула

- Извадете спринцовката от ампулата и я дръжте, така че иглата да сочи нагоре.
- Почукайте леко спринцовката отстрани, за да придвижите въздушния джоб/въздушните мехурчета в горната част на спринцовката.
- Внимателно натиснете буталото, за да изтласкате въздуха от спринцовката.

8) Проверете количеството вода за инжекции

- Ако в спринцовката има по-малко от 2,2 ml вода за инжекция, изтеглете повече вода за инжекция в спринцовката и повторете стъпки 6 и 7, докато водата в спринцовката стане 2,2 ml.

9) След като водата за инжекции в спринцовката достигне 2,2 ml, отстранете спринцовката от флакона или ампулата.

- Не движете буталото.
- Не докосвайте откритата игла на спринцовката, тъй като тя е стерилна, а може и да повредите иглата или да се нараните.

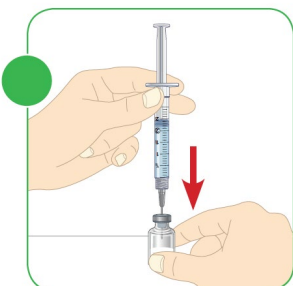
Стъпка В: Разтваряне на Myalepta

10) Уверете се, че флаконът с прах Myalepta е престоял извън хладилника най-малко 10 минути, за да достигне стайна температура.

11) Отстранете пластмасовата капачка от флакона с прах Myalepta.

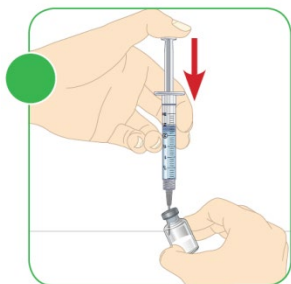
- Поставете флакона върху твърда, равна повърхност.
- Почистете горната част на флакона с тампон, напоен със спирт.

12) Въведете докрай иглата на спринцовката 3 ml, съдържаща 2,2 ml вода за инжекции, във флакона Myalepta, съдържащ праха.

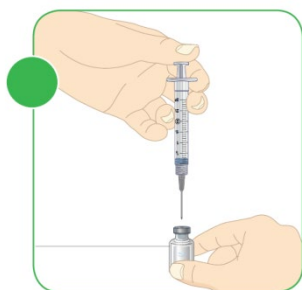


13) Дръжте флакона под ъгъл 45 градуса спрямо масата и бавно натиснете докрай буталото с палеца си.

- Водата за инжекции трябва да се спусне по вътрешната стена на флакона.
- Цялото количество вода за инжекции трябва да се инжектира във флакона.



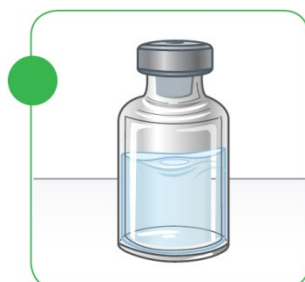
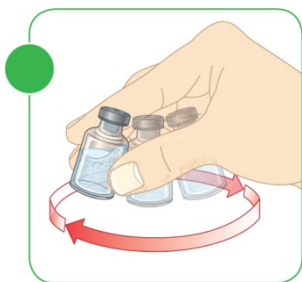
14) Извадете иглата от флакона и изхвърлете спринцовката в контейнер за изхвърляне на остри предмети.



15) Смесете праха и водата за инжекции

- Движете внимателно флакона в кръг (въртеливо движение),
- докато прахът се разтвори и течността се избистри. **Не разклащайте и не смесвайте енергично.**
- Разтворът ще стане прозрачен за по-малко от 5 минути.

При правилно смесване разтворът Myalepta трябва да бъде бистър, без бучки или сух прах, мехурчета или пяна. Не използвайте разтвора, ако не е прозрачен, или ако съдържа частици или бучки. Изхвърлете го и започнете отново със стъпка 1

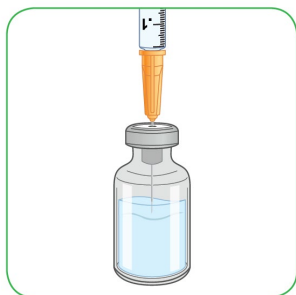


Стъпка Г: Напълване на спринцовката с Myalepta за инжектиране

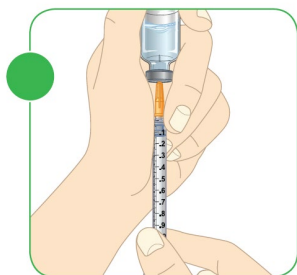
16) За да инжектирате разтвора Myalepta, използвайте нова спринцовка за инжектиране, която може да бъде спринцовка 0,3 ml, 1,0 ml или 2,5 ml, предоставена от Вашия лекар, медицинска сестра или фармацевт. Свалете капачето на иглата.

- **Не** докосвайте иглата
- **Не** движете буталото.

17) Въведете иглата през центъра на гумената запушалка докрай във флакона, съдържащ приготвения разтвор Myalepta.

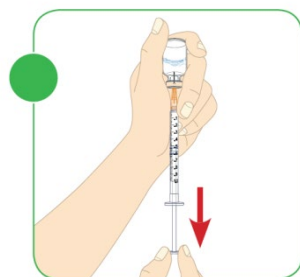


18) Обърнете обратно флакона със спринцовката, без да изваждате иглата.



19) Изтеглете буталото надолу, без да изваждате иглата от флакона.

- Горният ръб на буталото трябва да се изравни с черната линия на спринцовката, която съответства на количеството разтвор Myalepta, което ще инжектирате.

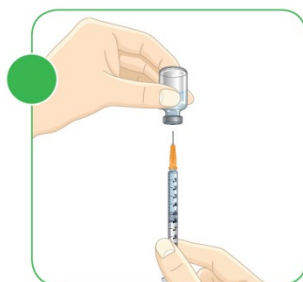


20) Проверете за въздушни джобове или въздушни мехурчета.

- Ако забележите въздушен джоб или въздушни мехурчета, следвайте указанията в стъпка 7, за да **премахнете въздуха от спринцовката**.

21) Ако спринцовката съдържа точното количество на Вашата доза разтвор Myalepta, отстранете иглата от флакона.

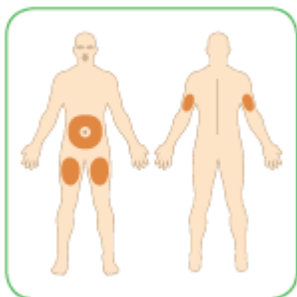
- **Не** движете буталото.
- **Не** докосвайте иглата.



Стъпка Д: Избор и подготовка на мястото на инжектиране

22) Внимателно изберете мястото, на което искате да инжектирате Myalepta. Можете да инжектирате това лекарство в следните области:

- областта на корема, с изключение на областта от 5 cm около пъпа.
- бедрото
- задната страна на горната част на ръката



Ако искате да използвате една и съща област на тялото за всяко инжектиране, не използвайте същото място, на което сте поставили предишната инжекция.

- Ако инжектирате други лекарства, не инжектирайте Myalepta на същото място, на което сте инжектирали другите лекарства.

23) Почистете мястото, където ще се инжектирате сами, с чист тампон, напоен със спирт, и изчакайте кожата да изсъхне.

- Не докосвайте почистената област, докато не инжектирате Myalepta.

Стъпка Е: Инжектиране на Myalepta

Важно: Myalepta трябва да се инжектира под кожата (подкожно). **Не** инжектирайте в мускул.

24) За да инжектирате под кожата, захванете с една ръка кожата, където ще инжектирате.



25) С другата ръка дръжте спринцовката като молив.

26) Внимателно въведете иглата в кожата приблизително под ъгъл 45 градуса.

- **Не** вкарвайте иглата в мускул.
- Иглата е къса и цялата игла трябва да влезе в кожата под ъгъл 45 градуса.



27) Внимателно натиснете с палеца си буталото докрай.

- Инжектирайте цялото количество лекарство.
- Ако в спринцовката е останало лекарство, това означава, че не сте приложили пълната си доза.



28) Извадете спринцовката от кожата.

Стъпка Ж: Изхвърляне на използваните материали

29) Изхвърлете веднага двете използвани спринцовки и всички капачки, флакони или ампули в контейнера за изхвърляне на остри предмети.

- Говорете с Вашия лекар, медицинска сестра или фармацевт за правилното изхвърляне на контейнера за остри предмети, когато той се напълни. Може да има местни изисквания за това.



Важно

- Не използвайте спринцовките повече от веднъж. Използвайте нови спринцовки всеки път.
- Флаконите могат да останат почти пълни с разтвор след изтегляне на необходимата доза. Останалият приготвен разтвор трябва да се изхвърли след употреба.

- Не разтваряйте друга доза Myalepta прах с ампула или флакон, съдържащи неизползвана останала вода за инжекции. Неизползваната вода за инжекции трябва да се изхвърли в контейнера за остри предмети. Винаги използвайте нова ампула или флакон с вода за инжекции, когато пригответе разтвор на Myalepta прах.
- Не рециклирайте спринцовките, капачките или контейнера за изхвърляне на остри предмети и не ги хвърляйте в контейнера за домашни отпадъци.
- Винаги съхранявайте контейнера за изхвърляне на остри предмети далеч от деца.