





























































**B. LIETOŠANAS INSTRUKCIJA**

Z les vairs nav reģistrētas

## Lietošanas instrukcija: informācija lietotājam

### Glybera 3 x 10<sup>12</sup> genoma kopiju/ml šķīdums injekcijām

Alipogene tiparvovec

▼ Šīm zālēm tiek piemērota papildu uzraudzība. Tādējādi būs iespējams ātri identificēt jaunāko informāciju par šo zāļu drošumu. Jūs varat palīdzēt, ziņojot par jebkādam novērotajām blakusparādībām. Par to, kā ziņot par blakusparādībām, skatīt 4. punkta beigās.

**Pirms zāļu lietošanas uzmanīgi izlasiet visu instrukciju, jo tā satur Jums svarīgu informāciju.**

- Saglabājiet šo instrukciju! Iespējams, ka vēlāk to vajadzēs pārlasīt.
- Ja Jums rodas jebkādi jautājumi, vaicājiet ārstam.
- Ja Jums rodas jebkādas blakusparādības, konsultējieties ar ārstu. Tas attiecas arī uz iespējamām blakusparādībām, kas nav minētas šajā instrukcijā.
- Jūsu ārsts Jums iedevis pacienta kartiņu. Rūpīgi to izlasiet un ievērojiet attiecīgos norādījumus.
- Konsultējoties ar ārstu vai nonākot slimnīcā, Jums šī kartiņa jāuzrāda veselības aprūpes speciālistiem (ārstam, medmāsai). Skatīt 4. punktu

**Šajā instrukcijā varat uzzināt:**

1. Kas ir Glybera un kādam nolūkam tās lieto
2. Kas Jums jāzina pirms Jums tiek ievadītas Glybera
3. Kā Jums tiek ievadītas Glybera
4. Iespējamās blakusparādības
5. Kā uzglabāt Glybera
6. Iepakojuma saturs un cita informācija

#### **1. Kas ir Glybera un kādam nolūkam tās lieto**

Glybera satur alipogēna tiparvovecu, gēnu terapijas produktu, kas darbojas, ievadot organismā gēnu, lai izlabotu ģenētisku trūkumu. Tās pieder zāļu grupai, kuras sauc par lipīdus modificējošiem līdzekļiem.

Glybera lieto, lai ārstētu specifisku pārmantotu slimību, kura pazīstama kā lipoproteīnu lipāzes deficīts (LPLD)”.

Lipoproteīnu lipāze (LPL) ir viela, kas organismā rodas dabiski (tā ir zināma kā enzīms) un kura kontrolē tauku līmeni asinīs. Lipoproteīnu lipāzes deficīta gadījumā šā enzīma trūkst, jo tas ģenētiski neeksistē. Cilvēkiem, kurus ietekmē šāds stāvoklis, izveidojas ļoti augsts tauku saturs asinīs (hiperhilomikronēmija).

Glybera lieto pieaugušiem pacientiem, kuriem noteikta lipoproteīnu lipāzes deficīta (LPLD) diagnoze un kuri cieš no smagām vai biežām pankreatīta lēkmēm, neskatoties uz tauku ierobežošanu uzturā. LPLD diagnoze ir jāapstiprina ar ģenētiskiem testiem. Jums tiks dotas Glybera tikai tādā gadījumā, ja Jūsu asinīs konstatēs ievērojamu LPL proteīna līmeni.

#### **2. Kas Jums jāzina, pirms Jums ievada Glybera**

**Jums nedrīkst ievadīt Glybera šādos gadījumos**

- ja Jums ir alerģija pret alipogēna tiparvovecu vai kādu citu (6. punktā „Papildu informācija” minēto) Glybera sastāvdaļu;
- ja Jūsu ir imūnsistēma darbojas nepareizi;
- ja Jums ir palielināts asiņošanas risks vai muskuļu slimība;

- ja Jūs lietojat perorālos kontracepcijas līdzekļus.

Ja kaut kas no iepriekš minētā attiecas uz Jums vai Jūs neesat pārliecināts par to, lūdzu, pārrunājiet šos jautājumus ar savu ārstu pirms Glybera ievadīšanas.

### **Brīdinājumi un piesardzība lietošanā**

- Ir svarīgi, lai Jūs pilnībā izprastu ieguvumus un riskus, kas saistīti ar šo terapiju, apspriežot to ar savu ārstējošo ārstu.
- Ir svarīgi pirms šo zāļu ievadīšanas pastāstīt ārstam, ja Jums ir jebkāda aktīva infekcija, jo nepieciešams samazināt Jūsu organisma aizsargspējas (nomākt imūnsistēmu), pirms saņemam ārstēšanu ar Glybera. Skatiet arī 3. punktu „Kā lietot Glybera”.
- Glybera ir gēnu terapijas produkts. Tās satur ģenētiski modificētus organismus. Pēc ārstēšanas ar Glybera nenododiet pārļiešanai asinis, orgānus vai audus transplantācijai, lai nepieļautu to šūnu izplatīšanos, kuras satur Jūsu zāles.
- Pastāstiet savam ārstējošam ārstam, ja slimojat ar diabētu.
- Jums jāturpina ievērot diētu ar ierobežotu tauku saturu un jāatturas no alkohola lietošanas. Cilvēkiem, kuriem diagnosticēts lipoproteīnu lipāzes deficīts, ir ieteicams rūpīgi ievērot diētu gan pirms, gan pēc Glybera terapijas, viņiem jāierobežo parastās diētas taukvielu uzņemšana, un viņi nedrīkst lietot alkoholu.

### **Papildu uzraudzības testi**

Pirms terapijas, 6 mēnešus un 12 mēnešus pēc terapijas tiks paņemts neliels asins paraugs, lai novērtētu, kā Jūsu organisma imūnsistēma (aizsardzības sistēma) reaģē uz ārstēšanu ar Glybera.

### **Bērni un pusaudži**

Glybera nav ieteicams lietot, lai ārstētu bērnus un pusaudžus, kas jaunāki par 18 gadiem.

### **Citas zāles un Glybera**

Lūdzu, pastāstiet ārstam vai farmaceitam par visām zālēm, kuras lietojat vai pēdējā laikā esat lietojis, ieskaitot zāles, ko var iegādāties bez receptes. It īpaši informējiet ārstu, ja **pirms** Glybera ievadīšanas lietojat turpmāk minētās zāles:

- Zāles, kas ietekmē asins sarecēšanu, piemēram, acetilsalicilskābi (piemēram, aspirīnu), vielu, kuru satur daudz zāļu, kas paredzētas sāpju mazināšanai un temperatūras pazemināšanai, kā arī asins recēšanas nepieļaušanai, piemēram, antikoagulantus, kādi ir varfarīns, heparīns. Šīs zāles nedrīkst lietot vismaz vienu nedēļu pirms injekciju ievadīšanas kājās un vienu dienu pēc injicēšanas. Šo zāļu lietošana pirms Glybera ievadīšanas vai tajā pašā laikā var izraisīt nevajadzīgu zilumu veidošanos un injekcijas vietu asiņošanu.
- perorālos kontracepcijas līdzekļus (skatiet 2. punktu: „Jums nedrīkst ievadīt Glybera šādos gadījumos”)

### **Glybera kopā ar alkoholu**

Cilvēkiem, kam diagnosticēts lipoproteīnu lipāzes deficīts, tiek ieteikts rūpīgi ievērot diētu gan pirms, gan pēc Glybera terapijas; viņi nedrīkst lietot alkoholu.

### **Grūtniecība un barošana ar krūti**

Ja Jūs esat grūtniece vai barojat bērnu ar krūti, ja domājat, ka Jums varētu būt grūtniecība, vai plānojat grūtniecību, pirms šo zāļu lietošanas konsultējieties ar ārstu vai farmaceitu.

Parasti Glybera nav ieteicams lietot grūtniecības laikā. Informācija par Glybera drošumu, lietojot grūtniecēm, ir ļoti ierobežota.

- Ir svarīgi, lai Jūs pastāstītu ārstam, ja Jūs esat grūtniece, uzskatāt, ka Jums varētu būt iestājusies grūtniecība, vai plānojat grūtniecību. Ārsts apsvērs, vai labums, ko Jūs iegūtu no Glybera ievadīšanas grūtniecības laikā, ir lielāks nekā risks Jūsu gaidāmajam bērnam.

- Lai terapijas laikā un vismaz 12 mēnešus pēc terapijas nepieļautu grūtniecības iestāšanos, lietojiet piemērotas barjermetodes, piemēram, prezervatīvus. Nelietojiet perorālos kontracepcijas līdzekļus, jo tiem ir tendence saasināt Jūsu slimību. Lietojiet prezervatīvus, lai Jūsu partneris saņemtu/nodotu pēc iespējas mazāku Glybera daudzumu.
- Informējiet ārstu, ja Jums iestājas grūtniecība Glybera terapijas laikā.

Nav zināms, vai Glybera izdalās cilvēka krūts pienā. Barošana ar krūti nav ieteicama Glybera terapijas laikā.

**Pacientiem vīriešiem** prezervatīvi jālieto vismaz 12 mēnešus pēc Glybera injekcijas. Prezervatīvu lietošana samazinās Glybera daudzumu, kas varētu saglabāties sievietes ķermenī.

### **Transportlīdzekļu vadīšana un mehānismu apkalpošana**

Pēc Glybera ievadīšanas bieži novēroja reiboni. Jums tas jāņem vērā, vadot transportlīdzekli vai apkalpojot mehānismus. Pastāstiet par to savam ārstam.

### **Svarīga informācija par dažām no Glybera sastāvdaļām**

Glybera satur nātriju un kāliju. Nātrija un kālija daudzums, ko Jūs varētu uzņemt, ir atkarīgs no nepieciešamo injekciju skaita, un ārsts to aprēķinās, pamatojoties uz Jūsu svaru.

Tas Jums jāņem vērā, ja ievērojat diētu ar samazinātu nātrija daudzumu.

Šīs zāles satur mazāk par 1 mmol kālija (39 mg), veicot ievadīšanu 27 līdz 60 injekcijas vietās, t. i., būtībā tās ir kāliju „nesaturošas”.

## **3. Kā Jums ievada Glybera**

Glybera terapiju pārraudzīs ārsts, kurš specializējas pacientu aprūpē, kuriem ir tāda pati slimība kā Jums, un zāles ievadīs atbilstoši kvalificēts un apmācīts ārsts vai medicīnas māsa.

Glybera Jums ievadīs terapijas kursa laikā vienu reizi sēriju injekciju veidā slimnīcā. Šīs procedūras laikā injekciju sērijas (27 līdz 60 injekcijas) ievada gan kāju augšstilbu, gan apakšstilbu muskuļos. Jums nepieciešamā deva ir atkarīga no Jūsu ķermeņa masas, un to aprēķina ārsts.

Tā kā Glybera ievadīšanas kursa laikā Jūs saņemat lielu skaitu atsevišķu injekciju, Jums ievadīs vai nu reģionālas anestēzijas līdzekli mugurkaulā (tas padarīs nejutīgas tikai kājas), vai anestēzijas līdzekli tuvāk ievadīšanai nepieciešamajās vietās, pirms Jūs saņemat Glybera injekcijas. Ārsts pārrunās ar Jums anestēzijas līdzekļa izvēli un, kā šo līdzekli ievadīs.

Pēc Glybera ievadīšanas, Jūs, iespējams, pamanīsiet, ka kājas ir dzeltenā krāsā, šie traipi rodas no joda šķīduma, ko izmanto kāju tīrīšanai (sterilizēšanai) pirms zāļu saņemšanas. Pēc neilga laika krāsa izzudīs. Jums būs jāpavada slimnīcā dažas stundas vai jāpaliek līdz nākamajai dienai, lai pārliedzinātos, vai nerodas nevēlamas blakusparādības, ko varētu izraisīt zāles vai anestēzijas līdzeklis.

Glybera Jums jāievada tikai vienā reizē. Atkārtota Glybera ievadīšana pēc pirmās terapijas nav ieteicama.

Ir svarīgi, lai pirmās Glybera ievadīšanas laikā Jūsu organisma imūnā (aizsardzības) sistēma nebūtu aktīva. Lai to panāktu, ārsts Jums izrakstīs arī zāles, kuras nomāc imūno sistēmu (zināmas kā imūnsistēmu nomācoši līdzekļi), uzsākot to lietošanu 3 dienas pirms Glybera injekcijas ievadīšanas un turpinot lietot 12 nedēļas pēc injekcijas. Imūnsistēmu nomācoši līdzekļi ir, piemēram, ciklosporīns, mikofenolāta mofetils. Papildus tam pusstundu pirms Glybera ievadīšanas Jums var ievadīt metilprednizolonu. Ir svarīgi lietot šīs zāles saskaņā ar sniegtajiem norādījumiem. Nepārtrauciet šo zāļu lietošanu, ja neesat pārrunājis to ar ārstu.

Lūdzu, uzziniet no ārsta sīkāku informāciju par konkrēto imūnsistēmu nomācošo līdzekli, kuru Jūs lietosiet.

#### **Ja esat saņēmis Glybera vairāk nekā noteikts**

Tā kā šīs zāles Jums ievadīs ārsts, maz ticams, ka Jums varētu injicēt vairāk nekā nepieciešams. Ja kļūdas dēļ vienā injekcijas vietā Jūs saņemat divas devas, varētu rasties spēcīgāka lokāla reakcija šajā vietā, piemēram, zilums vai jutība. Ārsts veiks nepieciešamos aprūpes pasākumus.

Ja Jums ir kādi jautājumi par šo zāļu lietošanu, jautāriet ārstam vai farmaceitam.

#### **4. Iespējamās blakusparādības**

Tāpat kā visas zāles, Glybera var izraisīt blakusparādības, kaut arī ne visiem tās izpaužas.

**Ļoti biežas** (var skart vairāk kā 1 cilvēku no 10)

- sāpes kājā(-s) (sāpes ekstremitātēs)
- paaugstināta ķermeņa temperatūra
- nogurums (nespēks)
- galvassāpes
- zilumi augšstilba un apakšstilba muskulī saistībā ar injekciju. Tie ātri izzūdīs
- paaugstināts muskuļu enzīma kreatīnkināzes līmenis asinīs

**Biežas** (var skart līdz 1 cilvēkam no 10)

- sāpes vēderā
- slikta dūša
- aizcietējums
- drebuļi
- drudzis
- muskuļu sāpes un locītavu smeldze, sāpes un stīvums
- apgrūtināta elpošana, sāpes krūtīs ieelpojot un sirdsklauves, ko, iespējams, izraisa plaušu galveno asinsvadu nosprostošanās
- dedzināšanas sajūta
- augsts asinsspiediens
- sajūta, ka pa ādu (vai zem ādas) rāpo insekti
- ūdens aizture
- samazināta ēstgriba
- reibonis
- ādas izsitumi
- muskuļu spazmas
- galvas reiboņi
- apmatojuma augšana
- diskomforts, pietūkums, izsitumi un sāpes injekcijas vietā

#### **Imūnsistēmu nomācošo līdzekļu izraisītās nevēlamās blakusparādības**

Vēl papildus Glybera Jums būs jālieto zāles, kuras sauc par imūnsistēmu nomācošiem līdzekļiem (skatiet 3 sadaļu “Kā lietot Glybera”). Ir svarīgi pajautāt ārstam par šo zāļu izraisītajām nevēlamajām blakusparādībām s.

Ārstam jāizsniedz Jums tā imūnsistēmu nomācošā līdzekļa, kuru Jums būs jālieto, lietošanas instrukcijas vai pacientam paredzētās informācijas kopija (tādā kā šī). Nepārtrauciet šo zāļu lietošanu, neapspriežot to ar savu ārstējošo ārstu.

#### **Ziņošana par blakusparādībām**



Ja Jums rodas jebkādas blakusparādības, konsultējieties ar ārstu vai farmaceitu. Tas attiecas arī uz iespējamām blakusparādībām, kas nav minētas šajā instrukcijā. Jūs varat ziņot par blakusparādībām arī tieši, izmantojot V pielikumā minēto nacionālās ziņošanas sistēmas kontaktinformāciju. Ziņojot par blakusparādībām, Jūs varat palīdzēt nodrošināt daudz plašāku informāciju par šo zāļu drošumu.

## 5. Kā uzglabāt Glybera

Uzglabāt bērniem neredzamā un nepieejamā vietā.

Nelietot Glybera pēc derīguma termiņa beigām, kas norādīts marķējumā pēc „Derīgs līdz/EXP”. Derīguma termiņš attiecas uz norādītā mēneša pēdējo dienu.

Flakoni jāuzglabā un jātransportē sasaldēti temperatūrā  $-25^{\circ}\text{C}$  līdz  $-15^{\circ}\text{C}$ . Uzglabāt oriģinālā iepakojumā. Sargāt no gaismas.

Pēc atkausēšanas zāles jāizmanto nekavējoties; ja tās neizmanto nekavējoties, flakoni jāuzglabā ledusskapī temperatūrā  $2^{\circ}\text{C}$  līdz  $8^{\circ}\text{C}$  un jāsargā no gaismas, nepārsniedzot 8 stundas.

Ja zāles neuzglabā ledusskapī, tās var uzglabāt šļircēs 8 stundas temperatūrā līdz  $25^{\circ}\text{C}$ , sargājot no gaismas.

Šīs zāles satur ģenētiski modificētus organismus un jāiznīcina atbilstoši vietējiem noteikumiem, kas attiecas uz šādām zālēm.

## 6. Iepakojuma saturs un cita informācija

### Ko Glybera satur

Aktīvā viela ir alipogēna tiparvovecs.

Katrs alipogēna tiparvoveca flakons satur 1 ml šķīduma, kurš satur  $3 \times 10^{12}$  genoma kopiju (gk).

Katrs pacientam speciāli paredzētais iepakojums satur pietiekamu daudzumu flakonu, lai katra pacienta deva veidotu  $1 \times 10^{12}$  LPL<sup>S447X</sup> gk/kg ķermeņa masas.

Citas sastāvdaļas ir nātrijs hidrogēnfosfāts, kālija hlorīds, kālija dihidrogēnfosfāts, nātrijs hlorīds, saharoze un ūdens injekcijām.

### Glybera ārējais izskats un iepakojums

Glybera ir dzidrs līdz viegli lāsmojošs bezkrāsains šķīdums injekcijām caurspīdīgā stikla flakonā ar silikonizētu injekcijas uzgali un noraujamu plombu.

Katrs iepriekš izveidotais caurspīdīgais noslēgtais plastmasas iepakojums satur 2 vai 3 atsevišķus flakonus ar šķīdumu absorbējošu materiālu. Pacientam speciāli paredzētais iepakojums satur dažādu iekšējo iepakojumu skaitu atbilstoši pacienta ķermeņa masai.

### Reģistrācijas apliecības īpašnieks un ražotājs

#### Reģistrācijas apliecības īpašnieks

uniQure biopharma B.V., Meibergdreef 61, 1105 BA Amsterdam, Nīderlande.

#### Ražotājs

uniQure biopharma B.V., Meibergdreef 61, 1105 BA Amsterdam, Nīderlande.

Lai saņemtu papildu informāciju par šīm zālēm, lūdzam sazināties ar reģistrācijas apliecības īpašnieka vietējo pārstāvniecību:

**België/Belgique/Belgien**

Chiesi SA/NV  
Tél/Tel: +32 2 788 42 00

**България**

Chiesi Bulgaria EOOD  
Тел.: +359 29201205

**Česká republika**

Chiesi CZ s.r.o.  
Tel: + 420 261221745

**Danmark**

Chiesi Pharma AB  
Tlf: + 46 8 753 35 20

**Deutschland**

Chiesi GmbH  
Tel: + 49 40 89724-0

**Eesti**

Chiesi Pharmaceuticals GmbH  
Tel: + 43 1 4073919

**Ελλάδα**

Chiesi Hellas AEBE  
Τηλ: + 30 210 6179763

**España**

Chiesi España, S.A  
Tel: + 34 93 494 8000

**France**

Chiesi SAS  
Tél: + 33 1 47688899

**Hrvatska**

Chiesi Pharmaceuticals GmbH  
Tel: + 43 1 4073919

**Ireland**

Chiesi Ltd  
Tel: + 44 0161 4885555

**Ísland**

Chiesi Pharma AB  
Sími: + 46 8 753 35 20

**Italia**

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

**Κύπρος**

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

**Lietuva**

Chiesi Pharmaceuticals GmbH  
Tel: + 43 1 4073919

**Luxembourg/Luxemburg**

Chiesi SA/NV  
Tél/Tel: +32 2 788 42 00

**Magyarország**

Chiesi Hungary Kft.  
Tel.:++36-1-429 1060

**Malta**

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

**Nederland**

Chiesi Pharmaceuticals B.V.  
Tel: +31 0 70 413 20 80

**Norge**

Chiesi Pharma AB  
Tlf: + 46 8.753 35 20

**Österreich**

Chiesi Pharmaceuticals GmbH  
Tel: + 43 1 4073919

**Polska**

Chiesi Poland Sp. z.o.o.  
Tel.: +48 22 620 1421

**Portugal**

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

**România**

Chiesi Romania S.R.L.  
Tel: + 40 212023642

**Slovenija**

Chiesi Slovenija d.o.o.  
Tel: ++386-1-43 00 901

**Slovenská republika**

Chiesi Slovakia s.r.o.  
Tel: ++421 259300060

**Suomi/Finland**

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

**Sverige**

Chiesi Pharma AB  
Tel: + 46 8 753 35 20

**Latvija**  
Chiesi Pharmaceuticals GmbH  
Tel: + 43 1 4073919

**United Kingdom**  
Chiesi Ltd  
Tel: + 44 0161 4885555

### Šī lietošanas instrukcija pēdējo reizi pārskatīta

Šīs zāles ir reģistrētas „izņēmuma kārtā”. Tas nozīmē, ka sakarā ar šīs slimības retumu nav bijis iespējams iegūt pilnīgu informāciju par šīm zālēm.

Eiropas Zāļu aģentūra ik gadu pārbaudīs visu jauniegūto informāciju par šīm zālēm un vajadzības gadījumā atjauninās šo lietošanas instrukciju.

Sīkāka informācija par šīm zālēm ir pieejama Eiropas Zāļu aģentūras tīmekļa vietnē:

<http://www.ema.europa.eu>

Tur ir arī saites uz citām tīmekļa vietnēm par retām slimībām un to ārstēšanu.

---

### Tālāk sniegtā informācija paredzēta tikai veselības aprūpes speciālistiem:

Glybera terapija jāordinē un jāpārrauga ārstam, kurš ir kompetents LPLD pacientu ārstēšanā un gēnu terapijas lietošanā, pilnībā konsultējoties ar pacientu. Glybera ievadīšanas laikā jābūt pastāvīgi pieejamai medicīniskajai aprūpei un uzraudzībai gadījumiem, ja pēc zāļu lietošanas rodas anafilaktiskais šoks.

#### Devas

Glybera ievadīšanas kopējā maksimālā deva ir  $1 \times 10^{12}$  gk/kg ķermeņa masas.

Glybera ir apstiprināts tikai vienam terapijas kursam lietošanai. Nav pieejami dati par atkārtotu Glybera ievadīšanu, tādēļ Glybera nedrīkst ievadīt atkārtoti.

Glybera ievada vienas intramuskulāru injekciju sērijas veidā kājās. Ieteicamā deva injekcijas vietā ir  $1,5 \times 10^{12}$  gk vai 0,5 ml injekciju šķīduma. Katrā injekcijas vietā jāizmanto viena 1 ml šļirce ar skaidriem 0,5 ml tilpuma marķējumiem. Ievadīšanas daudzums vienā injekcijas vietā nedrīkst pārsniegt 0,5 ml. Šļirces nedrīkst izmantot vairāk par vienu reizi.

Ārstēšana ir jānovēro, nosakot neitralizējošo antivielu un T-šūnu reakciju uz AAV1 un LPL<sup>S447X</sup> un T-šūnu reakciju salīdzinājumā ar sākumstāvokli un arī 6 un 12 mēnešus pēc terapijas.

Glybera jālieto tikai tādā gadījumā, ja LPLD diagnoze apstiprināta ar atbilstošu ģenētisko testu.

Lai aprēķinātu flakonu skaitu, pacienta ķermeņa masu nosaka, noapaļojot līdz nākamam veselam kilogramam. Pacienta ķermeņa masu jādala ar 3, un jānoapaļo līdz nākamam veselam skaitlim. Tas ir ievadāmo flakonu skaits.

Lai aprēķinātu injekciju vietu un šļirču skaitu, pacienta svaru nosaka, noapaļojot līdz nākamam veselam kilogramam. Pacienta ķermeņa masu jādala ar 3, tad šis skaitlis, nenopaļojot to, jāpareizina ar 2 un jānoapaļo līdz nākamam veselam skaitlim. Šis skaitlis norāda injekcijas vietas un kopējo nepieciešamo šļirču (katra uzpildīta ar 0,5 ml) skaitu, kas nepieciešams 0,5 ml ievadīšanai vienā injekcijas vietā pacienta ārstēšanai.

Turpmāk ievietotajā tabulā norādīts tipisku devu plānojums, pamatojoties uz pacienta ķermeņa masu:

Ķermeņa masa	Flakonu skaits (1ml)	1 ml šļirci (katra uzpildīta ar 0,5 ml) skaits	Injekcijas vietu skaits
40	14	27	27
50	17	34	34
60	20	40	40
65	22	44	44
70	24	47	47
75	25	50	50
80	27	54	54
90	30	60	60

Trīs dienas pirms un 12 nedēļas pēc Glybera ievadīšanas ir jāizmanto terapija ar imūnsupresīviem līdzekļiem; ir ieteicams lietot ciklosporīnu (3 mg/kg/dienā) un mikofenolāta mofetilu (2 x 1 g/dienā). Turklāt pusstundu pirms Glybera injicēšanas jāievada intravenozi bolus veidā metilprednizolona 1 mg/kg.

#### Pediatriskā populācija

Drošums un efektivitāte, lietojot bērniem un pusaudžiem, kas jaunāki par 18 gadiem, nav noteikta. Dati nav pieejami.

#### Gados vecāki pacienti

Pieejami ierobežoti dati par Glybera lietošanu gados vecākiem pacientiem. Gados vecākiem pacientiem devas pielāgošana nav nepieciešama. Var būt nepieciešams pielāgot imūnsistēmu nomācošo līdzekļu devu.

#### Nieru vai aknu darbības traucējumi

Pieejami ierobežoti dati par Glybera lietošanu pacientiem ar nieru vai aknu darbības traucējumiem. Glybera devas pielāgošana nav nepieciešama.

#### Ievadīšanas veids

Lietojot intramuskulāras injekcijas, pacients saņems vairākas injekcijas pa 0,5 ml (katrā šļircē viena injekcija) gan augšstilbu, gan apakšstilbu muskuļos, ievērojot aseptikas nosacījumus, piemēram, lietojot jodu.

Pirms intramuskulāras ievadīšanas ir ieteicams veikt spinālu vai reģionālu anestēziju nepieciešamo injekciju skaita dēļ. Ja pastāv šādas procedūras kontrindikācijas, tās vietā ir ieteicams izmantot dziļu sedāciju.

Glybera nekādā gadījumā nedrīkst ievadīt intravaskulāri.

Lai nodrošinātu, ka injekcijas tiek izdarītas intramuskulāri, tās ir ieteicams veikt ultraskaņas vai elektrofizioloģiskas ierīces kontrolē.

#### Norādījumi par lietošanas, rīkošanās un likvidēšanu

Skatiet vietējos bioloģiskās drošuma noteikumus, kas attiecināmi uz rīkošanos ar zālēm, kuras satur ģenētiski modificētus organismus, un šādu zāļu likvidēšanu.

Darba virsmas un materiāli, kuri bijuši iespējamā saskarē ar Glybera, jātīra ar piemērotu pretvīrusu dezinfekcijas līdzekli, kuram piemīt aktivitāte pret neapvalkotiem vīrusiem (hipohlorīts un hlors)

izdaloši līdzekļi) vismaz 10 minūtes.

#### Glybera sagatavošana ievadīšanai

Pēc Glybera ievadīšanai nepieciešamā daudzuma aprēķināšanas (skatīt sadaļu par devām) izņemiet atbilstošo skaitu vienreizējās lietošanas flakonu no saldētavas, lai atkausētu istabas temperatūrā (15°C līdz 25°C) 30-45 minūtes pirms iepildīšanas šļircē.

Pēc atkausēšanas katrs flakons uzmanīgi jāapvērš divas reizes, lai nodrošinātu vienmērīgu sajaukšanos. Vizuāli jāpārbauda, vai flakonos nav daļiņas un mainījies krāsa. Dzidrajā līdz viegli lāsmojošā un bezkrāsainajā šķīdumā nedrīkst būt saskatāmas daļiņas. Drīkst lietot tikai dzidru un bezkrāsainu šķīdumu bez redzamām daļiņām. Ja flakonom ir redzami bojājumi, šļircēs injekcijām nedrīkst sagatavot un injekciju procedūra ir jāatliek un jānosaka uz citu laiku. Nekavējoties jāinformē reģistrācijas apliecības īpašnieks.

Glybera piegādā pacientam paredzētā iepakojumā, tādēļ tas saturēs precīzu skaitu flakonu, kuri nepieciešami pacientam, un šis skaits ir aprēķināts atbilstoši pacienta svaram.

Aprēķināto skaitu šļircu jāpiepilda no atkausētajiem flakoniem, un jānodrošina, lai tās būtu marķētas un ievietotas konteinerā, kas aizsargā no gaismas un ir piemērots pārvietošanai uz telpu, kurā pacientam tiks veiktas intramuskulāras injekcijas.

Lai izvairītos no jebkādu aizbāžņa daļiņu injicēšanas, divreizējas zāļu atvilkšanas dēļ, atvilkšanai no flakona jāizmanto viena adata (jāatstāj iedurta aizbāznī), un katrai šļircei ir jāizmanto atsevišķa adata.

Zāles vairs nav reģistrētas