

Ulotka dołączona do opakowania: informacja dla użytkownika
Glybera 3 x 10¹² kopii genu/ml, roztwór do wstrzykiwań
Alipogenu typarwówek

▼ Niniejszy produkt leczniczy będzie dodatkowo monitorowany. Umożliwi to szybkie zidentyfikowanie nowych informacji o bezpieczeństwie. Użytkownik leku też może w tym pomóc, zgłaszając wszelkie działania niepożądane, które wystąpiły po zastosowaniu leku. Aby dowiedzieć się, jak zgłaszać działania niepożądane – patrz punkt 4.

Należy uważnie zapoznać się z treścią ulotki przed zastosowaniem leku, ponieważ zawiera ona informacje ważne dla pacjenta.

- Należy zachować tę ulotkę, aby w razie potrzeby móc ją ponownie przeczytać.
- W razie jakichkolwiek wątpliwości należy zwrócić się do lekarza.
- Jeśli u pacjenta wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie możliwe objawy niepożądane niewymienione w ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi.
- Pacjent otrzymał kartę pacjenta od lekarza. Należy ją uważnie przeczytać i postępować zgodnie z podanymi instrukcjami.
- Należy przedstawiać tę kartę pracownikom służby zdrowia (lekarzom, pielęgniarkom) w razie konsultacji lub hospitalizacji. Patrz punkt 4.

Spis treści ulotki:

1. Co to jest lek Glybera i w jakim celu się go stosuje
2. Informacje ważne przed zastosowaniem leku Glybera
3. Jak stosować lek Glybera
4. Możliwe działania niepożądane
5. Jak przechowywać lek Glybera
6. Zawartość opakowania i inne informacje

1. Co to jest lek Glybera i w jakim celu się go stosuje

Lek Glybera zawiera alipogenu typarwówek, produkt do terapii genowej, którego działanie polega na dostarczaniu organizmowi genu, w celu skorygowania niedoboru genetycznego. Należy on do grupy leków zwanych lekami modyfikującymi stężenie lipidów.

Lek Glybera jest stosowany w leczeniu specyficznej dziedzicznej choroby, nazywanej „niedoborem lipazy lipoproteinowej (ang. *Lipoprotein lipase deficiency, LPLD*)”.

Lipaza lipoproteinowa (LPL) jest normalnie występującą w organizmie substancją (enzymem), kontrolującą stężenie niektórych tłuszczów we krwi. W niedoborze lipazy lipoproteinowej, brakuje tego enzymu z powodu defektu genetycznego. U pacjentów z tą chorobą dochodzi do bardzo dużego stężenia tłuszczu we krwi (hiperchylomikronemia).

Lek Glybera jest wskazany w leczeniu dorosłych pacjentów z rozpoznaniem rodzinnego niedoboru lipazy lipoproteinowej (LPLD), cierpiących z powodu ciężkich lub licznych napadów zapalenia trzustki, pomimo stosowania diety z ograniczeniem tłuszczu. Rozpoznanie LPLD musi być potwierdzone przez test genetyczny. Lek Glybera zostanie podany wyłącznie pacjentom z wykrywalnym stężeniem białka LPL we krwi.

2. Informacje ważne przed zastosowaniem leku Glybera

Kiedy nie stosować leku Glybera

- jeśli pacjent ma uczulenie na alipogenu typarwówek lub którykolwiek z pozostałych

- składników leku Glybera (wymienione w punkcie 6 „Inne informacje”),
- jeśli układ immunologiczny pacjenta nie pracuje prawidłowo,
 - jeśli u pacjenta występuje zwiększone ryzyko krwawienia lub choroba mięśni,
 - jeśli pacjent przyjmuje doustne środki antykoncepcyjne.

Jeśli dowolny z powyższych punktów dotyczy pacjenta, lub w razie wątpliwości co do tej kwestii, przed zastosowaniem leku Glybera należy powiedzieć o tym lekarzowi prowadzącemu.

Ostrzeżenia i środki ostrożności

- Ważne jest, aby dokładnie zrozumieć korzyści i zagrożenia związane z leczeniem, omawiając ten temat ze swoim lekarzem.
- Ważne jest, aby pacjent poinformował lekarza, jeżeli występuje u niego jakiegokolwiek czynne zakażenie, zanim przyjmie leki osłabiające układ odpornościowy (immunosupresyjne) i przed przyjęciem leku Glybera. Patrz również punkt 3 „Jak stosować lek Glybera”.
- Lek Glybera jest produktem do terapii genowej. Zawiera organizmy modyfikowane genetycznie. Po podaniu leku Glybera pacjent nie może oddawać krwi, narządów, tkanek czy komórek do przeszczepienia, aby uniknąć przekazania innym pacjentom komórek zawierających ten lek.
- Należy powiadomić lekarza, jeśli pacjent jest chory na cukrzycę.
- Pacjent powinien kontynuować stosowanie diety niskotłuszczowej i bezalkoholowej. Zaleca się, aby pacjenci z rozpoznaniem niedoborem lipazy lipoproteinowej dbali o właściwą dietę zarówno przed leczeniem lekiem Glybera, jak i po leczeniu; należy ograniczyć spożycie „normalnych tłuszczów w diecie” i nie pić alkoholu.

Dodatkowe testy monitorujące

Niewielkie ilości krwi zostaną pobrane przed leczeniem, po upływie 6 miesięcy i 12 miesięcy po leczeniu, w celu pomiaru odpowiedzi układu immunologicznego (odpornościowego) organizmu na leczenie lekiem Glybera.

Dzieci i młodzież

Lek Glybera nie jest zalecany do stosowania u dzieci i młodzieży w wieku do 18 lat.

Lek Glybera a inne leki

Należy powiedzieć lekarzowi lub farmaceucie o wszystkich lekach przyjmowanych przez pacjenta obecnie lub ostatnio, a także o lekach, które wydawane są bez recepty. W szczególności należy poinformować lekarza, jeżeli pacjent przyjmuje jakikolwiek z poniższych typów leków **przed** przyjęciem leku Glybera:

- Lek wpływający na krzepnięcie krwi, np. kwas acetylosalicylowy (np. aspiryna), substancja występująca w wielu lekach stosowanych w celu złagodzenia bólu lub zmniejszenia gorączki, jak również leki stosowane w profilaktyce powstawania zakrzepów krwi, np. leki przeciwzakrzepowe, jak warfaryna, heparyna. Leków takich nie należy przyjmować przez co najmniej tydzień przed wstrzyknięciem leku w nogi i co najmniej przez jeden dzień po wstrzyknięciu. Przyjmowanie takich leków przed przyjęciem leku Glybera lub w tym samym czasie co jest on przyjmowany, może spowodować niepotrzebne zasinienie lub krwawienie z miejsc wstrzyknięcia.
- Doustne środki antykoncepcyjne (patrz punkt 2, „Kiedy nie stosować leku Glybera”).

Stosowanie leku Glybera z alkoholem

Zaleca się, aby pacjenci z rozpoznaniem niedoborem lipazy lipoproteinowej dbali o właściwą dietę zarówno przed leczeniem, jak i po leczeniu lekiem Glybera; nie należy spożywać alkoholu.

Ciąża i karmienie piersią

Jeśli pacjentka jest w ciąży lub karmi piersią, przypuszcza że może być w ciąży lub gdy planuje mieć

dziecko, powinna poradzić się lekarza lub farmaceuty przed zastosowaniem jakiegokolwiek leku.

Lek Glybera zwykle nie jest zalecany do stosowania w okresie ciąży. Informacje na temat bezpieczeństwa stosowania leku Glybera u kobiet w ciąży są bardzo ograniczone.

- Ważne jest, aby pacjentka poinformowała lekarza, jeżeli jest w ciąży, uważa, że może być w ciąży lub planuje zajście w ciążę. Lekarz rozważy korzyści z podania leku Glybera w odniesieniu do zagrożenia, jakie lek ten może stanowić dla dziecka.
- Należy stosować odpowiednie mechaniczne środki antykoncepcyjne, np. prezerwatywy, aby uniknąć zajścia w ciążę podczas leczenia i co najmniej przez 12 miesięcy od jego zakończenia. Nie należy przyjmować doustnych środków antykoncepcyjnych, ponieważ mogą zaostrzyć występującą chorobę; Należy stosować prezerwatywy, aby jak najmniej leku Glybera uległo przeniesieniu z osoby przyjmującej lek na partnera i (lub) partnerkę.
- Jeżeli pacjentka zajdzie w ciążę podczas leczenia lekiem Glybera, należy poinformować o tym lekarza prowadzącego.

Nie wiadomo, czy lek Glybera przenika do mleka matki. Nie zaleca się karmienia piersią podczas leczenia lekiem Glybera.

Pacjenci muszą stosować prezerwatywy co najmniej przez 12 miesięcy od wstrzyknięcia leku Glybera. Stosowanie prezerwatyw zmniejszy ilość leku Glybera, jaka może być przeniesiona do organizmu kobiety.

Prowadzenie pojazdów i obsługa maszyn

Po podaniu leku Glybera często obserwowano zawroty głowy. Należy to uwzględnić w przypadku prowadzenia pojazdów lub obsługi maszyn. Należy porozmawiać o tym z lekarzem prowadzącym.

Ważne informacje o niektórych składnikach leku Glybera

Lek Glybera zawiera sód i potas. Ilość sodu i potasu, którą przyjmie pacjent zależy od liczby wstrzyknięć koniecznych dla danego pacjenta, lekarz wyliczy liczbę wstrzyknięć na podstawie masy ciała pacjenta. Należy wziąć to pod uwagę, jeżeli pacjent stosuje dietę z kontrolowaną zawartością sodu.

Lek ten zawiera także potas, mniej niż 1 mmol (39 mg) na podanie w 27 miejscach wstrzyknięcia do 60 miejsc wstrzyknięcia, czyli praktycznie nie zawiera potasu.

3. Jak stosować lek Glybera

Leczenie lekiem Glybera nadzoruje lekarz specjalizujący się w leczeniu pacjentów z tą chorobą, a sam lek będzie podawany przez odpowiednio wykwalifikowanego i przeszkolonego lekarza lub pielęgniarkę.

Lek Glybera będzie podawany w jednorazowej sesji w szpitalu. W tym czasie pacjent otrzyma serię wstrzyknięć (od 27 do 60 wstrzyknięć) do mięśni ud i podudzi obu nóg. Konieczna dawka zostanie wyliczona przez lekarza na podstawie masy ciała pacjenta.

Z uwagi na dużą liczbę pojedynczych wstrzyknięć, jakie pacjent otrzyma podczas sesji podawania leku Glybera, przed podaniem leku Glybera pacjent otrzyma znieczulenie regionalne w kręgosłup (które spowoduje tylko zdrętwienie nóg) lub bardziej ograniczone znieczulenie. Lekarz prowadzący badanie omówi z pacjentem rodzaj i metodę podania znieczulenia.

Po podaniu leku Glybera pacjent może dostrzec, że nogi mają żółty kolor; może to nastąpić w przypadku użycia jodyny do oczyszczenia (dezynfekcji) nóg przed podaniem leku. Zabarwienie to zniknie w krótkim czasie. Pacjent będzie musiał pozostać w szpitalu przez kilka godzin lub przez noc, aby upewnić się, że nie występują u niego żadne działania niepożądane zastosowanego leku czy środka znieczulającego.

Lek Glybera należy podawać tylko w czasie jednej sesji terapeutycznej. Nie zaleca się ponownego podawania leku Glybera po zakończeniu tej pierwszej sesji terapeutycznej.

Ważne jest, aby przy pierwszym podaniu leku Glybera nie doszło do uaktywnienia układu odpornościowego (obronnego) pacjenta. Aby tego uniknąć, lekarz prowadzący zaordynuje pacjentowi leczenie hamujące układ odpornościowy (tzw. leki immunosupresyjne) na okres od 3 dni przed podaniem leku Glybera do 12 tygodni po podaniu. Przykładem takich leków immunosupresyjnych jest cyklosporyna, mofetylu mykofenolan. Ponadto, pół godziny przed podaniem leku Glybera może być podany metyloprednizolon. Ważne jest, aby przyjmować te leki dokładnie według zaleceń. Nie należy przerywać stosowania tych leków bez porozmawiania o tym z lekarzem prowadzącym.

Pacjent powinien zwrócić się do lekarza prowadzącego, w celu uzyskania dalszych informacji o tym, jaki konkretnie lek immunosupresyjny będzie otrzymywać.

Zastosowanie większej niż zalecana dawki leku Glybera

Ponieważ lek ten jest podawany przez lekarza, dlatego jest mało prawdopodobne, aby pacjent otrzymał zbyt dużą dawkę leku. W razie omyłkowego wstrzyknięcia dwóch dawek w to samo miejsce, może wystąpić bardziej nasilona reakcja miejscowa, taka jak zasiniaczenie lub nadwrażliwość. W takim przypadku lekarz zastosuje odpowiednie leczenie.

W razie jakichkolwiek dalszych wątpliwości związanych ze stosowaniem tego leku, należy zwrócić się do lekarza lub farmaceuty.

4. Możliwe działania niepożądane

Jak każdy lek, lek Glybera może powodować działania niepożądane, chociaż nie u każdego one wystąpią.

Bardzo często (mogą wystąpić u więcej niż 1 pacjenta na 10):

- ból nogi/nóg (ból kończyny),
- wzrost temperatury ciała,
- zmęczenie (znużenie),
- ból głowy,
- siniaki w mięśniach ud i podudzi spowodowane wstrzyknięciami; będą widoczne tylko przez krótki czas,
- zwiększenie aktywności enzymu mięśniowego kinazy kreatynowej we krwi.

Często (mogą wystąpić u maksymalnie 1 pacjenta na 10):

- bóle brzucha,
- nudności,
- zaparcia,
- dreszcze,
- gorączka,
- ból mięśni i ból oraz sztywność stawów
- trudności z oddychaniem, ból w klatce piersiowej podczas oddychania i kołatanie serca, które mogą być spowodowane niedrożnością głównego naczynia krwionośnego w płucu,
- uczucie pieczenia,
- wysokie ciśnienie krwi,
- uczucie mrowienia na skórze lub pod skórą,
- zatrzymanie wody w organizmie,
- zmniejszenie apetytu,
- zawroty głowy,
- wysypka skórna,

- skurcze mięśni,
- uczucie oszołomienia,
- wzrost włosów,
- dyskomfort, obrzęk, wysypka i ból w miejscu wstrzyknięcia.

Działania niepożądane leków immunosupresyjnych

Oprócz leku Glybera pacjent otrzyma inne leki zwane lekami immunosupresyjnymi (patrz punkt 3 „Jak stosować lek Glybera”). Ważne jest, aby pacjent zapytał lekarza prowadzącego o działania niepożądane tych leków. Lekarz prowadzący powinien przekazać pacjentowi ulotkę dla pacjenta (podobną do tej ulotki) dla leków immunosupresyjnych, które pacjent będzie otrzymywał. Nie należy przerywać stosowania tych leków bez porozmawiania o tym z lekarzem prowadzącym.

Zgłaszanie działań niepożądanych

Jeśli wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie możliwe objawy niepożądane niewymienione w ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi lub farmaceucie. Działania niepożądane można zgłaszać bezpośrednio do „krajowego systemu zgłaszania” wymienionego w załączniku V. Dzięki zgłaszaniu działań niepożądanych można będzie zgromadzić więcej informacji na temat bezpieczeństwa stosowania leku.

5. Jak przechowywać lek Glybera

Lek należy przechowywać w miejscu niewidocznym i niedostępnym dla dzieci.

Nie stosować tego leku po upływie terminu ważności zamieszczonego na etykiecie po „EXP”. Termin ważności oznacza ostatni dzień podanego miesiąca.

Fiolki należy przechowywać i przewozić w stanie zamrożonym w temperaturze od -25°C do -15°C.

Przechowywać w oryginalnym opakowaniu w celu ochrony przed światłem.

Po rozmrożeniu produkt leczniczy musi zostać zużyty natychmiast. Jeżeli po rozmrożeniu fiołki nie zostaną zużyte natychmiast, należy je przechowywać w lodówce w temperaturze od 2°C do 8°C i chronić przed światłem, maksymalnie przez 8 godzin.

Jeżeli produkt leczniczy nie jest przechowywany w lodówce, można go przechowywać w strzykawkach w temperaturze nie wyższej niż 25°C i chronić przed światłem, maksymalnie przez 8 godzin.

Lek ten zawiera organizmy modyfikowane genetycznie i musi być usuwany zgodnie z miejscowymi wytycznymi odnoszącymi się do takich leków.

6. Zawartość opakowania i inne informacje

Co zawiera lek Glybera

Substancją czynną leku jest alipogenu typarwówek.

Każda fiołka zawiera 1 ml roztworu alipogenu typarwówku, zawierającego 3×10^{12} kopii genomu (k.g.).

Każde opakowanie przeznaczone dla konkretnego pacjenta zawiera wystarczającą liczbę fiołek, aby zapewnić każdemu pacjentowi dawkę 1×10^{12} k.g./kg masy ciała.

Pozostałe składniki to: disodu fosforan, potasu chlorek, potasu diwodorofosforan, sodu chlorek, sacharoza i woda do wstrzykiwań.

Jak wygląda lek Glybera i co zawiera opakowanie

Lek Glybera to bezbarwny, przezroczysty lub lekko opalizujący roztwór do wstrzykiwań, dostarczany w przezroczystej szklanej fiołce zamkniętej korkiem do wkłuwania igły z

silikonowanej gumy i kapslem typu flip-off.

Każda profilowana zamknięta osłona z przezroczystego tworzywa sztucznego zawiera 2 lub 3 pojedyncze fiolki razem z arkuszem materiału pochłaniającego. Opakowanie przeznaczone dla konkretnego pacjenta zawiera różną liczbę osłon z fiolkami, w zależności od masy ciała danego pacjenta.

Podmiot odpowiedzialny i wytwórca

Podmiot odpowiedzialny

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

Wytwórca

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

W celu uzyskania bardziej szczegółowych informacji należy zwrócić się do miejscowego przedstawiciela podmiotu odpowiedzialnego:

Produkt leczniczy bez ważnego pozwolenia na dopuszczenie do obrotu

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

Data ostatniej aktualizacji ulotki:

Ten lek został dopuszczony do obrotu w wyjątkowych okolicznościach. Oznacza to, że ze względu na rzadkie występowanie choroby nie było możliwe uzyskanie pełnej informacji dotyczącej tego leku.

Europejska Agencja Leków dokona co roku przeglądu wszystkich nowych informacji o leku i, w razie konieczności, treść tej ulotki zostanie zaktualizowana.

Szczegółowe informacje o tym leku znajdują się na stronie internetowej Europejskiej Agencji Leków:

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

Znajdują się tam również linki do stron internetowych o rzadkich chorobach i sposobach leczenia.

Informacje przeznaczone wyłącznie dla fachowego personelu medycznego:

Produkt Glybera musi być przepisywany przez lekarza z doświadczeniem w leczeniu pacjentów z LPLD i podawaniu terapii genowej, i podawany pod jego nadzorem po dokładnym omówieniu z pacjentem. Podczas podawania produktu Glybera zawsze musi być łatwo dostępne odpowiednie leczenie i możliwość monitorowania w razie wystąpienia reakcji anafilaktycznej po podaniu leku.

Dawkowanie

Maksymalna dawka całkowita produktu Glybera na podanie wynosi 1×10^{12} kopii genomu (k.g.)/kg masy ciała.

Produkt Glybera jest dopuszczony tylko do jednorazowego leczenia. Brak jest danych na temat ponownego podania produktu Glybera, dlatego nie należy go podawać ponownie.

Produkt Glybera podaje się w jednorazowej serii wstrzyknięć domięśniowych w nogi. Dawka na jedno miejsce wstrzyknięcia wynosi $1,5 \times 10^{12}$ k.g. lub 0,5 ml roztworu do wstrzykiwań. Na każde miejsce wstrzyknięcia musi być użyta jedna strzykawka o pojemności 1 ml z wyraźnym oznaczeniem objętości 0,5 ml. Nie wolno podawać więcej niż 0,5 ml produktu na jedno miejsce wstrzyknięcia. Nie wolno używać żadnej strzykawki częściej niż raz.

Leczenie należy monitorować, mierząc przeciwciała neutralizujące i odpowiedź limfocytów T na AAV1 i LPL^{S447X} w okresie wyjściowym, a także po upływie 6 i 12 miesięcy po leczeniu.

Produkt Glybera należy stosować wyłącznie po potwierdzeniu rozpoznania LPLD przez odpowiedni test genetyczny.

Aby wyliczyć liczbę fiolek, należy określić masę ciała pacjenta w kg z dokładnością do kilograma. Masę ciała pacjenta należy podzielić przez 3 i wynik zaokrąglić do następnej większej liczby całkowitej. Jest to liczba fiolek, które należy podać.

Aby wyliczyć liczbę potrzebnych miejsc wstrzyknięcia i liczbę strzykawk, należy określić masę ciała pacjenta w kg z dokładnością do najbliższej liczby całkowitej. Masę ciała pacjenta należy podzielić przez 3, nie zaokrąglić i pomnożyć wynik przez 2, następnie zaokrąglić do najbliższej

większej liczby całkowitej. Ostateczny wynik jest liczbą miejsc wstrzyknięcia i łączną liczbą strzykawk (z których każda zawiera 0,5 ml) koniecznych do użycia podczas leczenia pacjenta.

Przykłady typowych schematów dawkowania na podstawie masy ciała pacjenta przedstawiono w tabeli poniżej:

Masa ciała (kg)	Liczba fiolek (1 ml)	Liczba strzykawk 1 ml (każda zawiera 0,5 ml)	Liczba miejsc
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

Przez trzy dni przed podaniem i 12 tygodni po podaniu produktu Glybera, należy zastosować schemat leczenia immunosupresyjnego: zaleca się cyklosporynę (3 mg/kg mc./dobę) oraz mofetylu mykofenolan (2 x 1 g/dobę). Ponadto na pół godziny przed wstrzyknięciem produktu Glybera należy podać w szybkim wstrzyknięciu dożylnym (bolus) metyloprednizolon w dawce 1 mg/kg mc.

Dzieci i młodzież

Nie określono skuteczności i bezpieczeństwa stosowania produktu Glybera u dzieci i młodzieży w wieku poniżej 18 lat. Brak dostępnych danych.

Pacjenci w podeszłym wieku

Doświadczenie w stosowaniu produktu Glybera u pacjentów w podeszłym wieku jest ograniczone. Nie ma konieczności modyfikacji dawki produktu Glybera u pacjentów w podeszłym wieku. Może wystąpić konieczność modyfikacji dawki leku immunosupresyjnego.

Zaburzenia czynności nerek lub wątroby

Doświadczenie w stosowaniu produktu Glybera u pacjentów z niewydolnością nerek lub wątroby jest ograniczone. Nie ma konieczności modyfikacji dawki produktu Glybera.

Sposób podawania

W serii wstrzyknięć domięśniowych pacjent otrzyma wiele wstrzyknięć po 0,5 ml roztworu (1 wstrzyknięcie na strzykawkę) rozłożonych na mięśnie ud i podudzi obu nóg, w warunkach jałowych, np. po użycie jodyny.

Z uwagi na konieczność wielu wstrzyknięć, zaleca się zastosowanie znieczulenia rdzeniowego lub regionalnego przed domięśniowym podaniem produktu. W razie przeciwwskazań do takiego postępowania, zaleca się zamiast tego zastosowanie głębokiej sedacji.

W żadnych okolicznościach produktu Glybera nie należy podawać donaczyniowo.

Aby zapewnić wstrzyknięcie domięśniowe, zaleca się dokonywanie wstrzyknięć pod kontrolą USG lub elektrofizjologiczną.

Instrukcje przygotowania do stosowania i usuwania

Należy stosować się do miejscowych wytycznych dotyczących bezpieczeństwa biologicznego

odnoszących się do przygotowania do stosowania i usuwania produktów leczniczych zawierających organizmy modyfikowane genetycznie.

Powierzchnie robocze oraz materiały, które mogły mieć kontakt z produktem Glybera, muszą zostać odkażone odpowiednimi przeciwwirusowymi środkami dezynfekującymi działającymi na wirusy bezotoczkowe (takimi jak podchloryn sodu lub czy środki uwalniające chlor) co najmniej przez 10 minut.

Przygotowywanie produktu Glybera do podania

Po wyliczeniu dawki produktu Glybera, jaka ma być podana (patrz punkt dotyczący dawkowania), wyjąć z zamrażarki odpowiednią liczbę fiolek do jednorazowego użytku i pozostawić do rozmrożenia w temperaturze pokojowej (od 15°C do 25°C) na około 30-45 minut przed napełnieniem strzykawek.

Po rozmrożeniu należy odwrócić delikatnie każdą fiolkę dwa razy, aby zapewnić równomierne wymieszanie jej zawartości. Obejrzeć każdą fiolkę, czy nie zawiera cząstek stałych i nie jest zabarwiona. Przezroczysty do lekko opalizującego bezbarwny roztwór nie może zawierać żadnych cząstek stałych. Należy stosować wyłącznie fiołki zawierający przezroczysty, bezbarwny roztwór bez widocznych cząstek stałych. Jeżeli fiolka wykazuje oznaki uszkodzenia, nie należy przygotowywać strzykawek do wstrzyknięcia i należy odłożyć zabieg wstrzykiwania na inny termin. Należy natychmiast poinformować o tym podmiot odpowiedzialny.

Produkt Glybera dostarczany jest w opakowaniach przeznaczonych dla konkretnego pacjenta, w związku z czym opakowanie takie zawiera określoną liczbę fiolek wyliczoną dokładnie na podstawie masy ciała danego pacjenta.

Należy napełnić obliczoną liczbę strzykawek roztworem z rozmrożonych fiolek; fiołki powinny być odpowiednio oznaczone i umieszczone w pojemniku chroniącym przed światłem nadającym się do przeniesienia do pomieszczenia, w którym pacjent otrzyma serię wstrzyknięć domięśniowych.

Aby uniknąć wstrzyknięcia jakichkolwiek cząstek stałych pochodzących z korka z uwagi na dwukrotne pobieranie produktu z jednej fiołki, musi być użyta jedna igła do pobierania z fiołki (pozostawiona w korku) i osobna igła do każdej strzykawki.