





























































Liek s ukon enou platnos ou registrácie

**B. PÍSOMNÁ INFORMÁCIA PRE POUŽÍVATEĽA**

## Písomná informácia pre používateľa

### Glybera $3 \times 10^{12}$ genómových kópií/ml injekčný roztok Alipogén tiparvovek

▼ Tento liek je predmetom ďalšieho monitorovania. To umožní rýchle získanie nových informácií o bezpečnosti. Môžete prispieť tým, že nahlásite akékoľvek vedľajšie účinky, ak sa u vás vyskytnú. Informácie o tom ako hlásiť vedľajšie účinky, nájdete na konci časti 4.

**Pozorne si prečítajte celú písomnú informáciu predtým, ako vám bude podaný tento liek, pretože obsahuje pre vás dôležité informácie.**

- Túto písomnú informáciu si uschovajte. Možno bude potrebné, aby ste si ju znovu prečítali.
- Ak máte akékoľvek ďalšie otázky, obráťte sa na svojho lekára.
- Ak sa u vás vyskytne akýkoľvek vedľajší účinok, obráťte sa na svojho lekára. To sa týka aj akýchkoľvek vedľajších účinkov, ktoré nie sú uvedené v tejto písomnej informácii.
- Váš lekár vám dal kartu pacienta. Pozorne si ju prečítajte a riaďte sa príslušnými pokynmi.
- V prípade konzultácie alebo hospitalizácie ukážte túto kartu zdravotníckemu pracovníkovi (lekárovi, zdravotnej sestre). Pozri časť 4.

**V tejto písomnej informácii sa dozviete:**

1. Čo je Glybera a na čo sa používa
2. Čo potrebujete vedieť predtým ako vám bude podaný liek Glybera
3. Ako vám bude podaný liek Glybera
4. Možné vedľajšie účinky
5. Ako uchovávať liek Glybera
6. Obsah balenia a ďalšie informácie

#### **1. Čo je Glybera a na čo sa používa**

Liek Glybera obsahuje alipogén tiparvovek, liek na génovú terapiu, ktorý pôsobí tak, že do tela dodáva gén na nápravu genetického deficitu. Patrí do skupiny liekov nazývaných látky upravujúce lipidy.

Liek Glybera sa používa na liečbu špecifického dedičného ochorenia známeho ako „deficit lipoproteínovej lipázy (LPLD)“.

Lipoproteínová lipáza (LPL) je látka, ktorá sa prirodzene vyskytuje v tele (enzým). Riadi hladinu niektorých tukov v krvi. Pri deficite lipoproteínovej lipázy tento enzým v tele chýba v dôsledku genetického defektu. Ľudia s týmto ochorením majú veľmi vysokú hladinu tukov v krvi (hyperchylomikronémia).

Liek Glybera sa používa na liečbu dospelých pacientov s diagnózou deficitu lipoproteínovej lipázy (LPLD) a so závažnými alebo viacnásobnými epizódami pankreatitídy, napriek obmedzeniam príjmu tukov v potrave. Diagnóza LPLD sa musí potvrdiť genetickým testovaním. Liek Glybera dostanete len v prípade, že máte zistiteľné hladiny proteínu LPL v krvi.

#### **2. Čo potrebujete vedieť predtým, ako vám bude podaný liek Glybera**

**Liek Glybera vám nesmie byť podaný**

- ak ste alergický na alipogén tiparvovek alebo na ktorúkoľvek z ďalších zložiek lieku Glybera (uvedených v časti 6 Ďalšie informácie),
- ak váš imunitný systém nefunguje správne,

- ak máte zvýšené riziko krvácania alebo ochorenie svalov,
- ak užívate perorálne kontraceptíva (ústami užívané lieky na zabránenie otehotneniu).

Ak sa vás týka niektorý z uvedených prípadov alebo ak si v tejto súvislosti nie ste istý, pred podaním lieku Glybera sa poraďte so svojím lekárom.

### Upozornenia a opatrenia

- Je dôležité, aby ste úplne pochopili prínosy a riziká spojené s liečbou. Porozprávajte sa o nich so svojím lekárom.
- Ak máte aktívnu infekciu akéhokoľvek druhu, je dôležité, aby ste to povedali svojmu lekárovi predtým, ako užitú lieky na zníženie obranyschopnosti tela (imunosupresíva) a predtým, ako vám bude podaný liek Glybera. Prečítajte si aj časť 3 s názvom "Ako vám bude podaný liek Glybera".
- Glybera je liek na génovú terapiu. Obsahuje geneticky modifikované organizmy. Po liečbe liekom Glybera nedarujte krv, orgány, tkanivá ani bunky na účely transplantácie, aby ste zabránili šíreniu buniek obsahujúcich váš liek.
- Povedzte svojmu lekárovi, ak máte cukrovku.
- Musíte pokračovať v konzumácii stravy s obmedzeným príjmom tukov a nepiť alkohol. Ľuďom s diagnózou deficitu lipoproteínovej lipázy sa odporúča dávať si pozor na stravovanie pred liečbou liekom Glybera i po nej. Musia obmedziť príjem tukov z „normálnej stravy“ a nesmú piť alkohol.

### Ďalšie monitorovacie testy

Pred liečbou, 6 mesiacov a 12 mesiacov po liečbe vám bude odobraté malé množstvo krvi na odmeranie odpovede imunitného (obranného) systému vášho tela na liečbu liekom Glybera.

### Deti a dospelí

Neodporúča sa používať liek Glybera u detí a dospelých do 18 rokov.

### Iné lieky a liek Glybera

Ak užívate alebo ste v poslednom čase užívali ďalšie lieky, vrátane liekov vydávaných bez predpisu, povedzte to svojmu lekárovi alebo lekárnikovi. Predovšetkým **predtým**, ako vám bude podaný liek Glybera, povedzte svojmu lekárovi, ak užívate nasledujúce lieky:

- Liek ovplyvňujúci zrážanie krvi, napríklad kyselinu acetylsalicylovú (napríklad aspirín), čo je látka, ktorá sa nachádza v mnohých liekoch používaných na zmiernenie bolesti a znižovanie horúčky, ako aj lieky slúžiacie na predchádzanie zrážaniu krvi, napríklad antikoagulantia, ako sú warfarín či heparín. Tieto lieky sa nemajú užívať aspoň jeden týždeň pred podaním injekcií do nohy a jeden deň po podaní injekcií. Užívanie týchto liekov pred podaním alebo v čase podania lieku Glybera môže spôsobiť zbytočné vytvorenie modrín alebo krvácanie z injekčných miest.
- Perorálne kontraceptíva (ústami užívané lieky na zabránenie otehotneniu, pozri časť 2 "Liek Glybera vám nesmie byť podaný").

### Liek Glybera a alkohol

Ľuďom s diagnózou deficitu lipoproteínovej lipázy sa odporúča dávať si pozor na stravovanie pred liečbou liekom Glybera i po nej. Nesmú piť alkohol.

### Tehotenstvo a dojčenie

Ak ste tehotná alebo dojčíte, ak si myslíte, že ste tehotná alebo ak plánujete otehotnieť, poraďte sa so svojím lekárom alebo lekárnikom predtým, ako začnete užívať tento liek.

Zvyčajne sa neodporúča používať liek Glybera počas tehotenstva. Informácie o bezpečnosti lieku Glybera pri používaní u tehotných žien sú veľmi obmedzené.

- Je dôležité povedať vášmu lekárovi, ak ste tehotná, ak si myslíte, že ste tehotná, alebo ak plánujete otehotnieť. Váš lekár zváži prínosy pre vás a riziká pre vaše dieťa v súvislosti s

použitím lieku Glybera počas tehotenstva.

- Na zabránenie otehotneniu počas liečby a aspoň 12 mesiacov po liečbe používajte vhodnú bariérovú antikoncepciu, napríklad kondómy. Neužívajte perorálne kontraceptíva (ústami užívané lieky na zabránenie tehotenstvu), pretože môžu zhoršiť vaše ochorenie. Používajte kondómy, aby sa čo najmenej lieku Glybera prenieslo do tela vášho partnera alebo z vášho partnera do vášho tela.
- Ak počas liečby liekom Glybera otehotníte, povedzte to svojmu lekárovi.

Nie je známe, či liek Glybera prechádza do ľudského mlieka. Počas liečby liekom Glybera sa neodporúča dojčiť.

**Mužskí pacienti** musia používať kondómy aspoň 12 mesiacov po podaní injekcií lieku Glybera. Používanie kondómov zníži množstvo lieku Glybera, ktoré môže zostať v tele ženy.

### **Vedenie vozidiel a obsluha strojov**

Po podaní lieku Glybera sa často pozorovali závraty. Vezmite to do úvahy, keď vediete vozidlo alebo obsluhujete stroje. Porozprávajte sa o tom so svojím lekárom.

### **Dôležité informácie o niektorých zložkách lieku Glybera**

Liek Glybera obsahuje sodík a draslík. Množstvo sodíka a draslíka, ktoré môžete dostať, závisí od počtu injekcií, ktoré potrebujete. Váš lekár tento počet stanoví na základe vašej hmotnosti. Túto skutočnosť musíte vziať do úvahy, keď ste na diéte s kontrolovaným príjmom sodíka. Tento liek obsahuje menej než 1 mmol (39 mg) draslíka na podanie do 27 injekčných miest až 60 injekčných miest, takže v podstate neobsahuje draslík.

## **3. Ako vám bude podaný liek Glybera**

Na liečbu liekom Glybera bude dohliadať lekár špecializovaný na liečbu pacientov s vaším ochorením. Podá vám ho primerane kvalifikovaný a vyškolený lekár alebo zdravotná sestra.

Liek Glybera vám bude podaný počas jednorazovej návštevy zdravotníckeho zariadenia. Dostanete sériu injekcií (27 až 60 injekcií) do svalov hornej i dolnej časti nôh. Dávka, ktorú budete potrebovať, závisí od vašej hmotnosti a vypočíta ju váš lekár.

Vzhľadom na vysoký počet samostatných injekcií, ktoré dostanete počas liečby liekom Glybera, vám bude pred injekciami lieku Glybera podané regionálne anestetikum do chrbtice (ktoré znecitliví len vaše nohy) alebo lokálnejšie anestetikum. Váš lekár vám poskytne informácie o anestetikách a tom, ako vám budú podané.

Po podaní lieku Glybera si môžete všimnúť, že vaše nohy majú žltú farbu. To sa môže stať v prípade, že sa pred podaním lieku použil jód na vyčistenie (sterilizáciu) vašich nôh. Po krátkom čase zafarbenie zmizne. Budete musieť zostať v nemocnici niekoľko hodín alebo cez noc, aby sa lekári presvedčili, že vám liek alebo anestetiká nespôsobili žiadne vedľajšie účinky.

Liek Glybera sa vám má podať počas jedinej návštevy zdravotníckeho zariadenia. Opakované podanie lieku Glybera po tomto prvom podaní sa neodporúča.

Je dôležité, aby v čase prvého podania lieku Glybera nebol aktivovaný imunitný (obranný) systém vášho tela. S cieľom zabrániť tomu vám váš lekár predpíše aj lieky, ktoré utlmia imunitný systém (známe ako imunosupresíva). Začnete ich užívať 3 dni pred dňom podania injekcií s liekom Glybera a v ich užívaní budete pokračovať ešte 12 týždňov po ňom. Medzi imunosupresíva patria napríklad cyklosporín a mykofenolát mofetil. Pol hodinu pred podaním lieku Glybera vám navyše môže byť podaný metylprednizolón. Je dôležité, aby ste tieto lieky užívali podľa poskytnutých pokynov. Neprestávajú ich užívať bez toho, aby ste sa poradili so svojím lekárom.

Požiadajte svojho lekára o ďalšie informácie o konkrétnom imunosupresíve, ktoré budete užívať.

#### **Ak dostanete viac lieku Glybera, ako máte**

Keďže tento liek vám podáva lekár, je nepravdepodobné, že ho dostanete priveľa. Ak omylom dostanete dve dávky do jedného injekčného miesta, môže to viesť k intenzívnejšej lokálnej reakcii, ako sú modriny alebo citlivosť. Váš lekár vám poskytne primeranú liečbu.

Ak máte akékoľvek ďalšie otázky týkajúce sa použitia tohto lieku, opýtajte sa svojho lekára alebo lekárnika.

#### **4. Možné vedľajšie účinky**

Tak ako všetky lieky, aj liek Glybera môže spôsobovať vedľajšie účinky, hoci sa neprejavujú u každého.

**Veľmi časté** (môžu postihnúť viac ako 1 z 10 osôb)

- bolesť v nohe (nohách) (bolesť v končatine),
- zvýšená telesná teplota,
- únava,
- bolesť hlavy,
- modriny na svaloch hornej alebo dolnej časti nohy v dôsledku injekcií. Tieto vedľajšie účinky trvajú len krátko,
- zvýšená hladina svalového enzýmu kreatínkináza v krvi.

**Časté** (môžu postihnúť menej ako 1 z 10 osôb)

- bolesť brucha,
- nevoľnosť,
- zápcha,
- triaška,
- horúčka,
- bolesť svalov a bolesť kĺbov, bolesti a stuhnutosť,
- ťažkosti s dýchaním, bolesť v hrudníku pri nadychovaní a búšenie srdca, ktoré môže byť spôsobené zablokovaním hlavnej krvnej cievy v pľúcach,
- pocit pálenia,
- vysoký krvný tlak,
- pocit lezúceho hmyzu na koži (alebo pod ňou),
- zadržiavanie vody,
- znížená chuť do jedla,
- závraty,
- kožná vyrážka,
- svalové kŕče,
- točenie hlavy,
- rast vlasov,
- diskomfort na mieste vpichu, opuch, vyrážka a bolesť.

#### **Vedľajšie účinky imunosupresív**

Okrem lieku Glybera vám budú podané aj ďalšie lieky nazývané imunosupresíva (pozri časť 3 s názvom „Ako vám bude podaný liek Glybera“). Je dôležité, aby ste sa opýtali svojho lekára na vedľajšie účinky týchto ďalších liekov. Váš lekár vám má dať kópiu písomnej informácie pre používateľa (ako je táto) imunosupresív, ktoré budete užívať. Neprestávajú ich užívať bez toho, aby ste sa poradili so svojím lekárom.

#### **Hlásenie vedľajších účinkov**

Ak sa u vás vyskytne akýkoľvek vedľajší účinok, obráťte sa na svojho lekára alebo lekárnika.



To sa týka aj akýchkoľvek vedľajších účinkov, ktoré nie sú uvedené v tejto písomnej informácii.

Vedľajšie účinky môžete hlásiť aj priamo na **národné centrum hlásenia uvedené v Prílohe V**. Hlásením vedľajších účinkov môžete prispieť k získaniu ďalších informácií o bezpečnosti tohto lieku.

## 5. Ako uchovávať liek Glybera

Tento liek uchovávajte mimo dohľadu a dosahu detí.

Nepoužívajte tento liek po dátume expirácie, ktorý je uvedený na označení obalu po EXP. Dátum expirácie sa vzťahuje na posledný deň v danom mesiaci.

Injekčné liekovky sa musia uchovávať a prepravovať zmrazené pri teplote  $-25\text{ }^{\circ}\text{C}$  až  $-15\text{ }^{\circ}\text{C}$ .

Uchovávajte v pôvodnom obale na ochranu pred svetlom.

Po rozmrazení sa liek musí ihneď použiť. Ak sa ihneď nepoužije, injekčné liekovky sa majú uchovávať v chladničke pri teplote  $2\text{ }^{\circ}\text{C}$  –  $8\text{ }^{\circ}\text{C}$  maximálne 8 hodín a majú sa chrániť pred svetlom. Ak sa liek neuchováva v chladničke, možno ho uchovávať v injekčných striekačkách pri teplote neprevyšujúcej  $25\text{ }^{\circ}\text{C}$  maximálne 8 hodín, pričom sa musí chrániť pred svetlom.

Tento liek obsahuje geneticky modifikované organizmy a musí sa likvidovať v súlade s národnými predpismi pre takéto lieky.

## 6. Obsah balenia a ďalšie informácie

### Čo liek Glybera obsahuje

Liečivo je alipogén tiparvovek.

Každá injekčná liekovka alipogénu tiparvoveku obsahuje 1 ml roztoku s obsahom  $3 \times 10^{12}$  genómových kópií (gk).

Každé balenie osobitne pripravené pre pacienta obsahuje dostatočný počet injekčných liekoviek na podanie  $1 \times 10^{12}$  gk/kg telesnej hmotnosti každému pacientovi.

Ďalšie zložky sú hydrogénfosforečnan sodný, chlorid draselný, dihydrogénfosforečnan draselný, chlorid sodný, sacharóza a voda na injekcie.

### Ako vyzerá liek Glybera a obsah balenia

Glybera je číry až mierne opalescenný bezfarebný injekčný roztok dodávaný v sklenenej injekčnej liekovke so silikonizovanou injekčnou zátkou a snímateľným viečkom.

Každé vopred pripravené priehľadné uzatvorené plastové puzdro obsahuje 2 alebo 3 samostatné injekčné liekovky s vložkou absorbujúcou tekutiny. Balenie osobitne pripravené pre pacienta obsahuje variabilný počet puzdiel v závislosti od telesnej hmotnosti pacienta.

### Držiteľ rozhodnutia o registrácii a výrobca

#### Držiteľ rozhodnutia o registrácii

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

#### Výrobca

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

Ak potrebujete akúkoľvek informáciu o tomto lieku, kontaktujte miestneho zástupcu držiteľa rozhodnutia o registrácii:

**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

**Latvija****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

**United Kingdom**

## **Táto písomná informácia pre používateľa bola naposledy aktualizovaná v 01 2016**

Tento liek bol registrovaný za tzv. mimoriadnych okolností. To znamená, že pre zriedkavosť výskytu tohto ochorenia nebolo možné získať všetky informácie o tomto lieku. Európska agentúra pre lieky každý rok posúdi nové informácie o tomto lieku a túto písomnú informáciu pre používateľa bude podľa potreby aktualizovať.

Podrobné informácie o tomto lieku sú dostupné na internetovej stránke Európskej agentúry pre lieky <http://www.ema.europa.eu>.  
Nájdete tam aj odkazy na ďalšie webové stránky o zriedkavých ochoreniach a ich liečbe.

---

### **Nasledujúca informácia je určená len pre zdravotníckych pracovníkov:**

Liek Glybera musí predpísať lekár so skúsenosťami s liečbou pacientov s LPLD a podávaním génovej terapie a musí prebiehať pod dohľadom takého lekára, a to na základe úplnej konzultácie s pacientom. Počas podávania lieku Glybera má byť pre prípad anafylaktickej udalosti po podaní vždy okamžite k dispozícii príslušná lekárska starostlivosť a lekársky dohľad.

#### Dávkovanie

Maximálna celková dávka lieku Glybera určená na podanie je  $1 \times 10^{12}$  gk/kg telesnej hmotnosti.

Liek Glybera je povolený len na jednorazovú liečbu. Nie sú k dispozícii žiadne údaje o opakovanom podávaní lieku Glybera, preto sa nemá opakovane podávať.

Liek Glybera sa podáva ako jednorazová séria intramuskulárnych injekcií do nôh. Dávka na injekčné miesto je  $1,5 \times 10^{12}$  gk alebo 0,5 ml injekčného roztoku. Pre každé injekčné miesto sa musí použiť jedna 1 ml injekčná striekačka so zreteľnými značkami objemu 0,5 ml. Objemy na injekčné miesto nesmú prekročiť 0,5 ml. Injekčné striekačky sa nesmú použiť viac ako jeden raz.

Liečba sa má monitorovať meraním neutralizujúcich protilátok a odpovede T-buniek proti AAV1 a LPL<sup>S447X</sup> a na začiatku liečby a po 6 a 12 mesiacoch liečby.

Liek Glybera sa má používať len vtedy, keď bola diagnóza LPLD potvrdená vhodným genetickým testom.

Na účely výpočtu počtu injekčných liekoviek sa určí hmotnosť pacienta na najbližší celý kilogram. Hmotnosť pacienta sa vydolí troma a zaokrúhli na nasledujúce vyššie celé číslo. To udáva počet injekčných liekoviek, ktoré sa musia použiť.

Na účely výpočtu počtu injekčných miest a injekčných striekačiek sa určí hmotnosť pacienta na najbližší celý kilogram. Hmotnosť pacienta sa vydolí troma, výsledok sa bez zaokrúhľovania vynásobí dvoma a zaokrúhli na nasledujúce vyššie celé číslo. To udáva počet injekčných miest a celkový počet injekčných striekačiek (každá injekčná striekačka je naplnená objemom 0,5 ml) potrebných na podanie objemu 0,5 ml na injekčné miesto na liečbu pacienta.

V nasledujúcej tabuľke sú uvedené príklady typických schém dávkovania na základe telesnej hmotnosti pacientov:

Telesná hmotnosť	Počet injekčných liekoviek (1 ml)	Počet 1 ml injekčných striekačiek (každá injekčná striekačka je naplnená objemom 0,5 ml)	Počet injekčných miest
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

V období od troch dní pred podaním lieku Glybera až do 12 týždňov po ňom sa majú podávať imunosupresíva: odporúča sa cyklosporín (3 mg/kg/deň) a mykofenolát mofetil (2 x 1 g/deň). Pol hodinu pred podaním injekcií lieku Glybera sa má okrem toho podať intravenózný bolus 1 mg/kg metylprednizolónu.

#### Pediatrická populácia

Bezpečnosť a účinnosť lieku Glybera u detí a dospelých vo veku do 18 rokov neboli stanovené. K dispozícii nie sú žiadne údaje.

#### Starší pacienti

Skúsenosti s používaním lieku Glybera u starších pacientov sú obmedzené. U starších pacientov nie je potrebná žiadna úprava dávkovania lieku Glybera. Možno bude potrebné upraviť dávku imunosupresíva.

#### Poškodenie funkcie obličiek alebo pečene

Skúsenosti s používaním lieku Glybera u pacientov s poškodením funkcie obličiek alebo pečene sú obmedzené. Nie je potrebná žiadna úprava dávkovania lieku Glybera.

#### Spôsob podania

V rámci intramuskulárnej injekcie pacient v aseptických podmienkach, napríklad s použitím jódu, dostane viacero injekcií s objemom 0,5 ml (jedna injekcia na injekčnú striekačku) podaných do svalov v hornej i dolnej časti nôh.

Vzhľadom na počet potrebných injekcií sa pred intramuskulárnym podaním odporúča spinálna alebo regionálna anestézia. V prípade kontraindikácie tohto postupu sa namiesto toho odporúča použitie hlbkej sedácie.

Liek Glybera sa za žiadnych okolností nemá podávať intravaskulárne.

Na zaistenie intramuskulárneho podania injekcií sa odporúča použiť ultrazvukové alebo elektrofyziologické navádzanie injekcií.

#### Pokyny na použitie, manipuláciu a likvidáciu

Riadte sa národnými predpismi týkajúcimi sa biologickej bezpečnosti platnými pre manipuláciu a likvidáciu liekov obsahujúcich geneticky modifikované organizmy.

Pracovné plochy a materiály, ktoré potenciálne mohli prísť do kontaktu s liekom Glybera, sa musia aspoň 10 minút dekontaminovať vhodnými virucidnými dezinfekčnými prostriedkami s

účinkom na neobalené vírusy (napríklad prostriedkami uvoľňujúcimi chlórany a chlór).

#### Príprava lieku Glybera na podanie

Po vypočítaní množstva lieku Glybera, ktoré sa má podať (pozri časť Dávkovanie), vyberte správny počet injekčných liekoviek na jednorazové použitie z mrazničky a rozmrazte ich pri izbovej teplote (15 °C až 25 °C) približne 30 – 45 minút pred naplnením injekčnej striekačky.

Po rozmrazení sa má každá injekčná liekovka dvakrát jemne prevrátiť, aby sa rovnomerne premiešala. Injekčné liekovky vizuálne skontrolujte, či neobsahujú častice a skontrolujte aj ich farbu. Číry až mierne opalescenný a bezfarebný roztok nesmie obsahovať viditeľné častice. Použite len číry a bezfarebný roztok bez viditeľných častíc. Ak injekčná liekovka javí známky poškodenia, nepripravujte injekčné striekačky a podanie injekcií odložte alebo naplánujte na iný termín. Ihneď informujte držiteľa rozhodnutia o registrácii.

Liek Glybera sa dodáva v balení prispôbenom konkrétnemu pacientovi, takže bude obsahovať presný počet injekčných liekoviek pre daného pacienta vypočítaný podľa hmotnosti pacienta.

Z rozmrazených injekčných liekoviek sa má naplniť vypočítané množstvo injekčných striekačiek, ktoré sa majú označiť a uložiť do nádoby chránenej pred svetlom vhodnej na prepravu do miestnosti, v ktorej pacient dostane intramuskulárne injekcie.

Musí sa použiť jedna ihla na odobratie lieku z injekčnej liekovky (nechajte ju vnútri zátky) a samostatná ihla pre každú injekčnú striekačku, aby ste zabránili vstreknutiu častíc zo zátky, ku ktorému by mohlo dôjsť v dôsledku nutnosti dvakrát odobrať liek z injekčnej liekovky.

Liek s ukončenou platnosťou registrácie