

## PIELIKUMS

### **Zāļu droša un efektīva lietojuma nosacījumi un ierobežojumi, kas jāievieš dalībvalstīm**

Dalībvalstīm jānodrošina tālāk tekstā aprakstīto zāļu visu drošas un efektīvas lietošanas nosacījumu vai ierobežojumu īstenošana.

Reģistrācijas apliecības īpašniekam pēc vienošanās ar dalībvalstu atbildīgām iestādēm pirms zāļu laišanas apgrozībā jāievieš izglītojoša programma ārstiem, kuras mērķis ir sniegt izglītojošus materiālus par pareizu diagnozes noteikšanu un iedzimtu  $3\beta$ -hidroksi- $\Delta^5$ - $C_{27}$ -steroīdoksidoreduktāzes deficīta vai  $\Delta^4$ -3-oksosteroīd- $5\beta$ -reduktāzes deficīta izraisītu primārās žultsskābes sintēzes kļūdu ārstēšanas pasākumiem, kā arī informēt par paredzamo un iespējamo risku saistībā ar šo ārstēšanu.

Ārstu izglītojošā programmā jāiekļauj šādi būtiski elementi:

- par terapeitiskām devām lielāku devu parakstīšana (*MedDRA* termins: zāļu izraisīta toksicitāte);
- žultsskābju veidošanās risks.