

I PIELIKUMS
ZĀĻU APRAKSTS

▼ Šīm zālēm tiek piemērota papildu uzraudzība. Tādējādi būs iespējams ātri identificēt jaunāko informāciju par šo zāļu drošumu. Veselības aprūpes speciālisti tiek lūgti ziņot par jebkādam iespējamām nevēlamām blakusparādībām. Skatīt 4.8. apakšpunktu par to, kā ziņot par nevēlamām blakusparādībām.

1. ZĀĻU NOSAUKUMS

Myalepta 3 mg pulveris injekciju šķīduma pagatavošanai
Myalepta 5,8 mg pulveris injekciju šķīduma pagatavošanai
Myalepta 11,3 mg pulveris injekciju šķīduma pagatavošanai

2. KVALITATĪVAIS UN KVANTITATĪVAIS SASTĀVS

Myalepta 3 mg pulveris injekciju šķīduma pagatavošanai

Katrs flakons satur 3 mg metreleptīna* (*metreleptin*).

Pēc izšķīdināšanas ar 0,6 ml ūdeni injekcijām (skatīt 6.6. apakšpunktu) katrā ml ir 5 mg metreleptīna.

Myalepta 5,8 mg pulveris injekciju šķīduma pagatavošanai

Katrs flakons satur 5,8 mg metreleptīna* (*metreleptin*).

Pēc izšķīdināšanas ar 1,1 ml ūdeni injekcijām (skatīt 6.6. apakšpunktu) katrā ml ir 5 mg metreleptīna.

Myalepta 11,3 mg pulveris injekciju šķīduma pagatavošanai

Katrs flakons satur 11,3 mg metreleptīna* (*metreleptin*).

Pēc izšķīdināšanas ar 2,2 ml ūdeni injekcijām (skatīt 6.6. apakšpunktu) katrā ml ir 5 mg metreleptīna.

*Metreleptīns ir rekombinants cilvēka leptīna analogs (iegūts no *Escherichia coli* šūnām, izmantojot rekombinantās DNS tehnoloģiju, lai izveidotu rekombinantu metionil-cilvēka leptīnu).

Pilnu palīgvielu sarakstu skatīt 6.1. apakšpunktā.

3. ZĀĻU FORMA

Pulveris injekciju šķīduma pagatavošanai (pulveris injekcijām).

Balts liofilizēta pulvera gabals vai pulveris.

4. KLĪNISKĀ INFORMĀCIJA

4.1. Terapeitiskās indikācijas

Myalepta indicēts kā diētu papildinošs līdzeklis aizstājterapijā, ārstējot leptīna deficīta komplikācijas lipodistrofijas (LD) pacientiem:

- ar apstiprinātu iedzimtu ģeneralizētu LD (*Berardinelli -Seip* sindroms) vai iegūtu ģeneralizētu LD (*Lawrence* sindroms) pieaugušajiem un bērniem no 2 gadu vecuma;
- ar apstiprinātu ģimenes parciālu LD vai iegūtu parciālu LD (*Barraquer-Simons* sindroms), pieaugušajiem un bērniem no 12 gadu vecuma, kuriem standarta terapija nesniedza adekvātu vielmaiņas kontroli.

4.2. Devas un lietošanas veids

Ārstēšana jāsāk un jāuzrauga veselības aprūpes speciālistam, kuram ir pieredze vielmaiņas traucējumu diagnostikā un ārstēšanā.

Devas

Metreleptīna ieteicamo dienas devu nosaka pēc ķermeņa masas, kā noteikts 1. tabulā.

Lai nodrošinātu, ka pacienti un aprūpētāji saprot pareizo injicējamo devu, ārstam jāparaksta attiecīgā deva miligramos un tilpums mililitros. Lai izvairītos no zāļu lietošanas kļūdām, arī pārdozēšanas, jāievēro tālāk sniegtie norādījumi par devu aprēķināšanu un pielāgošanu. Myalepta lietošanas laikā ieteicams ik pēc 6 mēnešiem pārbaudīt pacienta patstāvīgas zāļu ievadīšanas tehniku.

Aprēķinot devu, vienmēr jāizmanto faktiskā ķermeņa masa ārstēšanas sākumā.

1. tabula. Metreleptīna ieteicamā deva

Sākotnējā ķermeņa masa	Dienas sākumdeva (injekcijas tilpums)	Devas pielāgošana (injekcijas tilpums)	Maksimālā dienas deva (injekcijas tilpums)
Vīrieši un sievietes ≤ 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)
Vīrieši > 40 kg	2,5 mg (0,5 ml)	1,25 mg (0,25 ml) līdz 2,5 mg (0,5 ml)	10 mg (2 ml)
Sievietes > 40 kg	5 mg (1 ml)	1,25 mg (0,25 ml) līdz 2,5 mg (0,5 ml)	10 mg (2 ml)

Devas pielāgošana

Atkarībā no klīniskās atbildes reakcijas (piem., neatbilstoša vielmaiņas regulācija) vai citu apsvērumu dēļ (piem., panesamības problēmas, pārmērīgs ķermeņa masas zudums, it īpaši pediatrikajiem pacientiem), devu var samazināt vai palielināt līdz 1. tabulā minētajai maksimālajai devai. Maksimāli pieļaujamā deva var būt mazāka par maksimālo dienas devu, kas minēta 1. tabulā, un par to var liecināt pārmērīgs ķermeņa masas zudums, pat ja vielmaiņas reakcija ir nepilnīga.

Minimālu klīnisko atbildes reakciju definē kā vismaz:

- HbA1c vērtības samazinājumu par 0,5% un/vai nepieciešamā insulīna daudzuma samazinājumu par 25%,
un/vai
- triglicerīdu (TG) daudzuma samazinājumu par 15%.

Ja pēc 6 mēnešus ilgas ārstēšanas nenovēro klīnisku atbildes reakciju, ārstam jāpārliedz, vai pacients pārzina zāļu ievadīšanas tehniku, saņem pareizu devu un ievēro diētu. Pirms ārstēšanas pārtraukšanas jāapsver devas palielināšana.

Metreleptīna devas palielināšanu pieaugušajiem un bērniem var apsvērt, ja pēc vismaz 6 mēnešus ilgas ārstēšanas nenovēro pilnīgu klīnisko atbildes reakciju, kas ļauj pazemināt vienlaicīgi lietotā insulīna devu, iekšķīgi lietojamo pretdiabēta līdzekļu un/vai lipīdu līmeni pazeminošo zāļu devu.

Tā kā bērniem ārstēšanas sākumā var nebūt vielmaiņas noviržu, viņiem var nenovērot HbA1c un TG daudzuma samazinājumu. Paredzams, ka lielākajai daļai bērnu būs nepieciešams palielināt devu uz kg, it īpaši, viņiem sasniedzot pubertātes vecumu. Var būt vērojamas pieaugošas T un HbA1c novirzes, kuru dēļ var būt nepieciešama devas palielināšana. Devas pielāgošana bērniem bez vielmaiņas novirzēm pamatā jābalsta uz ķermeņa masas izmaiņām.

Devu drīkst palielināt ne biežāk kā ik pēc 4 nedēļām. Devas samazināšanu, pamatojoties uz ķermeņa masas samazināšanos, drīkst veikt katru nedēļu.

Pacientiem, kuri lieto Myalepta un saņem pretdiabēta terapiju, pastāv hipoglikēmijas risks. Ārstēšanas sākumposmā var būt nepieciešams izteikti samazināt sākotnēji lietoto insulīna devu – par 50% vai vairāk. Dažiem pacientiem, lai mazinātu hipoglikēmijas risku, tūlīt pēc nepieciešamā insulīna daudzuma nostabilizēšanas var būt nepieciešams pielāgot arī citu pretdiabēta līdzekļu devu (skatīt 4.4. un 4.8. apakšpunktu).

Lietošanas pārtraukšana pacientiem ar pankreatīta risku

Pārtraucot Myalepta lietošanu pacientiem ar pankreatīta riska faktoriem (piem., pankreatīts anamnēzē, smaga hipertrigliceridēmija), ieteicama devas pakāpeniska samazināšana divu nedēļu garumā apvienojumā ar diētu ar zemu tauku saturu. Devas pakāpeniskas samazināšanas laikā jāuzrauga triglicerīdu koncentrācija vai pēc vajadzības jākorrigē lipīdu līmeni pazeminošo zāļu deva. Ja rodas pankreatīta pazīmes un/vai simptomi, nepieciešama atbilstoša klīniskā stāvokļa novērtēšana (skatīt 4.4. apakšpunktu).

Izlaista deva

Ja pacients izlaiž vienu devu, tā jālieto, tiklīdz par to atceras, un nākamajā dienā jāatgriežas pie ierastās zāļu lietošanas shēmas.

Īpašas pacientu grupas

Gados vecāki cilvēki

Metreleptīna klīniskajos pētījumos netika iekļauts pietiekams skaits pacientu vecumā no 65 gadiem, lai noteiktu, vai viņiem ir citāda atbildes reakcija nekā gados jaunākiem pacientiem. Kopumā gados vecākiem pacientiem piesardzīgi jāizvēlas un jāmaina deva, lai gan specifiska devas pielāgošana netiek ieteikta.

Nieru un aknu darbības traucējumi

Metreleptīns nav pētīts pacientiem ar nieru vai aknu darbības traucējumiem. Ieteikumus par devām sniegt nav iespējams.

Pediatriskā populācija

Metreleptīna drošums un efektivitāte, lietojot bērniem vecumā no 0 līdz 2 gadiem ar ģeneralizētu LD un bērniem vecumā no 0 līdz 12 gadiem ar parciālu LD, nav pierādīta. Pieejami ļoti ierobežoti dati par bērniem, īpaši jaunākiem par 6 gadiem, ar ģeneralizētu LD.

Lietošanas veids

Subkutānai lietošanai.

Veselības aprūpes speciālistiem jānodrošina pacientiem un aprūpētajiem apmācība par zāļu izšķīdināšanu un pareizu subkutānu injekciju tehniku, lai izvairītos no intramuskulārām injekcijām pacientiem ar minimāliem zemādas taukaudiem.

Pacientiem un/vai aprūpētajiem pirmā šo zāļu deva jāsaņem kvalificēta veselības aprūpes personāla uzraudzībā.

Injekcija jāievada katru dienu vienā un tajā pašā laikā. To var ievadīt jebkurā brīdī dienas laikā, neatkarīgi no ēdienreizēm.

Izšķīdinot iegūtais šķīdums jāievada vēdera, augšstilba vai augšdelma audos. Injicējot zāles vienā un tajā pašā ķermeņa daļā, pacientiem katru dienu ieteicams izmantot citu injekcijas vietu. Devas virs 1 ml var ievadīt divās injekcijās (kopējo dienas devu sadalot divās vienādās daļās), lai mazinātu iespējamo diskomfortu injekcijas vietā injekcijas tilpuma dēļ. Dalot kopējo devu tilpuma dēļ, abas devas jālieto vienu pēc otras atšķirīgās injekcijas vietās.

Ja nozīmēta mazas devas/tilpuma lietošana (piem., bērnam), pēc nepieciešamās devas paņemšanas flakoni paliks gandrīz pilni. Atlikušais izšķīdināto zāļu daudzums pēc lietošanas jāiznīcina. Norādījumus par zāļu pagatavošanu pirms lietošanas skatīt 6.6. apakšpunktā un pacientiem paredzētajā informācijā lietošanas instrukcijā (7. punkts).

2. tabula. Sākusdevas aprēķināšana

Ķermeņa masa un dzimums	Sākusdevas aprēķināšana
Vīriešiem un sievietēm ≤ 40 kg, vienreiz dienā lietojamā deva	$\text{Ķermeņa masa (kg)} \times 0,06 \text{ mg/kg} = \text{pacienta individuālā dienas sākusdeva mg}$ $\text{Ķermeņa masa (kg)} \times 0,012 \text{ ml/kg} = \text{pacienta individuālās dienas sākusdevas injicējama tilpums ml}$ Piemērs: 25 kg smagam pacientam tiek sāksa Myalepta lietošana devā 0,06 mg/kg. Pacienta individuālā deva = 1,5 mg 25 kg smagam pacientam tiek sāksa Myalepta lietošana devā 0,012 ml/kg = jāinjicē 0,3 ml Myalepta šķiduma.
Vīriešiem > 40 kg, vienreiz dienā lietojamā deva	Pacienta individuālā vienreiz dienā lietojamā deva mg = 2,5 mg Injicējama daudzums, kas atbilst vienreiz dienā lietojamai dienas devai = 0,5 ml
Sievietēm > 40 kg, vienreiz dienā lietojamā deva	Pacienta individuālā vienreiz dienā lietojamā deva mg = 5 mg Injicējama daudzums, kas atbilst vienreiz dienā lietojamai dienas devai = 1 ml

3. tabula. Nepieciešamā šķirce Myalepta izšķīdināšanai ar ūdeni injekcijām

Šķirce	Adatas izmērs un garums
<u>Myalepta 3 mg pulveris injekciju šķiduma pagatavošanai</u>	
1,0 ml	21. izmērs 40 mm adata
<u>Myalepta 5,8 mg pulveris injekciju šķiduma pagatavošanai</u>	
3,0 ml	21. izmērs 40 mm adata
<u>Myalepta 11,3 mg pulveris injekciju šķiduma pagatavošanai</u>	
3,0 ml	21. izmērs 40 mm adata

4. tabula. Ievadīšanai nepieciešamā šķirce atkarībā no Myalepta devas

Šķirce	Adatas izmērs un garums	Myalepta ievadāmo devu klāsts
0,3 ml U100 insulīna šķirce	31. izmērs 8 mm adata	Devām: $\leq 1,5 \text{ mg}/\leq 0,3 \text{ ml}$ tilpuma dienā
1,0 ml	30. izmērs 13 mm adata	Devām: $> 1,5 \text{ mg} - 5 \text{ mg}/0,3 - 1,0 \text{ ml}$ tilpuma dienā
2,5 ml	30. izmērs 13 mm adata	Devām: $> 5 \text{ mg} - 10 \text{ mg}/> 1,0 \text{ ml}$ tilpuma dienā

Pacientiem, kuru ķermeņa masa ir mazāka par 40 kg, devas aprēķināšanai jāizmanto reālā ķermeņa masa terapijas sākumā; informāciju par sākusdevu pacientiem, kuru ķermeņa masa ir mazāka par vai vienāda ar 25 kg, skatīt 5. tabulā.

5. tabula. Pārrēķinu tabula 0,3 ml U100 insulīna šļircei

Bērna ķermeņa masa	Myalepta deva	Reālais šķīduma daudzums*	Noapaļotais šķīduma daudzums	Injicējamais “vienības” mērījuma tilpums 0,3 ml šļircē
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

*Piezīme. Sākusdeva un devas kāpināšana jānoapaļo līdz tuvākajam 0,01 ml

Myalepta dienas devu var kāpināt kā norādīts 6.tabulā, līdz sasniegta maksimālā dienas deva.

6. tabula. Devas pielāgošanas aprēķināšana

Deva jāpielāgo šādi (ja nepieciešams)	Rīcība
Vīrieši un sievietes ≤ 40 kg	$\text{Ķermeņa masa (kg)} \times 0,02 \text{ mg/kg} = \text{devas pielāgošanas apmērs mg}$ Kopējais dienā injicējamais tilpums ir kopējā deva mg, dalīta ar 5. Piemērs: 15 kg smagam pacientam tiek sākta Myalepta lietošana devā 0,06 mg/kg. Pacienta individuālā deva = 0,9 mg. Kāpinot devu par 0,02 mg/kg, dienas deva palielinās līdz 0,08 mg/kg = 1,2 mg. Kopējais dienā injicējamais tilpums ir kopējā deva mg, dalīta ar 5, kas šajā gadījumā ir $1,2 \text{ mg}/5 = 0,24 \text{ ml}$, kas atbilst 24 vienībām uz 0,3 ml insulīna šļirces. Maksimālā dienas deva vīriešiem un sievietēm ir 0,13 mg/kg jeb 0,026 ml/kg injekciju tilpuma.
Vīrieši un sievietes > 40 kg	Visiem pacientiem, kuru ķermeņa masa pārsniedz 40 kg, dienas devu var kāpināt par 1,25 mg vai 0,25 ml injekcijas tilpuma. Kopējais dienā injicējamais tilpums ir kopējā deva mg, dalīta ar 5. Piemērs: vīriešu dzimuma pacientam tiek uzsākts lietot 2,5 mg Myalepta dienā. Kāpinot devu par 1,25 mg, dienas deva palielinās līdz 3,75 mg. Kopējais dienā injicējamais tilpums ir $3,75 \text{ mg}/5 = 0,75 \text{ ml}$. Maksimālā dienas deva vīriešiem un sievietēm ir 10 mg jeb 2 ml injekciju tilpuma.

4.3. Kontrindikācijas

Paaugstināta jutība pret aktīvo vielu vai jebkuru no 6.1. apakšpunktā uzskaitītajām palīgvielām.

4.4. Īpaši brīdinājumi un piesardzība lietošanā

Dati no klīniskajiem pētījumiem nepamato drošumu un efektivitāti pacientiem ar LD, kas saistīta ar HIV.

Paaugstinātas jutības reakcijas

Ir bijuši ziņojumi par ģeneralizētu paaugstinātu jutību (piem., anafilaksi, nātreni vai ģeneralizētiem izsitumiem) Myalepta lietojošiem pacientiem (skatīt 4.8. apakšpunktu). Anafilaktiskās reakcijas var izpausties tūlīt pēc šo zāļu ievadīšanas. Ja rodas anafilaktiska reakcija vai jebkāda cita smaga alerģiska reakcija, zāļu lietošana nekavējoties jāpārtrauc un jāsāk atbilstoša terapija.

Ar Myalepta lietošanas pārtraukšanu saistīts akūts pankreatīts

Lietošanas norādījumu neievērošana vai Myalepta lietošanas pēkšņa pārtraukšana var izraisīt hipertrigliceridēmijas un ar to saistīta pankreatīta pastiprināšanos, it īpaši pacientiem ar pankreatīta riska faktoriem (piem., pankreatīts anamnēzē, smaga hipertrigliceridēmija) (skatīt 4.8. apakšpunktu). Ja pacientam attīstās pankreatīts metreleptīna lietošanas laikā, ieteicams bez pārtraukuma turpināt lietot metreleptīnu, jo, strauji pārtraucot tā lietošanu, stāvoklis var pasliktināties. Ja metreleptīna lietošana jebkāda iemesla dēļ jāpārtrauc, ieteicams pakāpeniski samazināt devu divu nedēļu laikā apvienojumā ar diētu ar zemu tauku saturu; skatīt 4.2. apakšpunktu. Devas pakāpeniskas samazināšanas laikā jāuzrauga triglicerīdu koncentrācija vai pēc vajadzības jākorrigē lipīdu līmeni pazeminošo zāļu deva. Ja rodas pankreatīta pazīmes un/vai simptomi, nepieciešama atbilstoša klīniskā stāvokļa novērtēšana.

Hipoglikēmija ar vienlaicīgu insulīna un citu pret diabēta līdzekļu lietošanu

Myalepta lietojošiem pacientiem, kuri terapijā saņem arī pret diabēta līdzekļus, jo īpaši insulīna sekrēciju veicinošus līdzekļus (piem., sulfonilurīnvielas atvasinājumus), ir hipoglikēmijas risks. Pirmo 2 ārstēšanas nedēļu laikā var būt nepieciešams izteikti samazināt sākotnēji lietoto insulīna devu – par 50% vai vairāk. Dažiem pacientiem, lai mazinātu hipoglikēmijas risku, tūlīt pēc nepieciešamā insulīna daudzuma nostabilizēšanas var būt nepieciešams pielāgot arī citu pret diabēta līdzekļu devu.

Pacientiem, kuri vienlaikus saņem insulīna terapiju, it īpaši lielās devās, vai insulīna sekrēciju veicinošus līdzekļus un kombinēto terapiju, rūpīgi jākontrolē glikozes koncentrācija asinīs. Pacienti un aprūpētāji jāinformē par nepieciešamību pievērst uzmanību hipoglikēmijas pazīmēm un simptomiem.

Klīniskajos pētījumos hipoglikēmija tika koriģēta, uzņemot pārtikas produktus/ dzērienus un mainot pret diabēta zāļu devu. Ja hipoglikēmija nav smaga, pēc ārstējošā ārsta ieskatiem kā alternatīvu pret diabēta līdzekļu devas koriģēšanai var apsvērt pārtikas produktu lietošanu.

Pacientiem, kuri vienlaikus lieto insulīnu (vai citas subkutāni ievadāmas zāles) un Myalepta, ieteicams mainīt injekciju vietas.

T šūnu limfoma

Metreleptīna lietošanas laikā klīniskajos pētījumos ir ziņots par T šūnu limfomas gadījumiem (skatīt 4.8. apakšpunktu). Cēloņsakarība starp šo zāļu lietošanu un limfomas attīstību un/vai progresēšanu nav apstiprināta.

Pacientiem ar iegūtu ģeneralizētu LD un/vai pacientiem ar būtiskiem hematoloģiskajiem traucējumiem (arī leukopēniju, neitropēniju, kaulu smadzeņu patoloģijām, limfomu un/vai limfadenopātiju) rūpīgi jāizvērtē ārstēšanas radītie ieguvumi un riski.

Imunogenitāte

Klīniskajos pētījumos antivielas pret metreleptīnu (*antidrug antibodies*, ADA) pacientiem, radās ļoti bieži (88%) Metreleptīna un rekombinantā leptīna receptoru savstarpējās reakcijas bloķējošā aktivitātē novērota *in vitro* asinīs lielākajai daļai pacientu, bet ietekmi uz metreleptīna efektivitāti skaidri nevar noteikt (skatīt 4.8. apakšpunktu).

Lai gan klīniskajos pētījumos tas nav apstiprināts, teorētiski neitralizējošās antivielas var ietekmēt endogēnā leptīna aktivitāti.

Nopietnas un smagas infekcijas

Pacientiem ar nopietnām un smagām infekcijām par turpmāku metreleptīna lietošanu jālemj ārstam. Saistību starp bloķējošo ietekmi pret metreleptīnu un smagām un nopietnām infekcijām nevar izslēgt (skatīt 4.8. apakšpunktu).

Autoimūnas slimības

Dažiem pacientiem, kuri ārstēti ar Myalepta, novērota autoimūno traucējumu progresēšana/uzliesmojumi, ieskaitot smagu autoimūnu hepatītu, bet cēloņsakarība starp metreleptīna terapiju un autoimūnas slimības progresēšanu nav pierādīta. Ieteicams rūpīgi uzraudzīt autoimūno traucējumu uzliesmojumus (pēkšņas un smagas simptomu parādīšanās). Pacientiem ar autoimūnām slimībām rūpīgi jāapsver Myalepta iespējamie ieguvumi un riski.

Grūtniecība

Luteinizējošā hormona (LH) izdalīšanās atjaunošanās dēļ iespējama neplānota grūtniecība; skatīt 4.6. apakšpunktu.

Palīgvielas

Zāles satur mazāk par 1 mmol nātrija (23 mg) katrā devā, - būtībā tās ir “nātriju nesaturošas”.

4.5. Mijiedarbība ar citām zālēm un citi mijiedarbības veidi

Mijiedarbības pētījumi cilvēkiem nav veikti.

Leptīns ir citokīns, un tas var izmainīt citohroma P450 (CYP450) enzīmu veidošanos. Tā kā nevar izslēgt, ka metrelēptīns enzīmu indukcijas ceļā var samazināt CYP3A substrātu iedarbību, var būt samazināta hormonālo kontracepcijas līdzekļu efektivitāte, ja tos lieto vienlaikus ar metrelēptīnu (skatīt 4.6. apakšpunktu). Tāpēc ārstēšanas laikā jāapsver iespēja papildus lietot nehormonālus kontracepcijas līdzekļus. Metrelēptīna ietekme uz CYP450 enzīmiem var būt klīniski nozīmīga, ja CYP450 substrātiem ir zems terapeitiskais indekss; tādā gadījumā individuāli pielāgo devu. Sākot vai beidzot lietot metrelēptīnu pacientiem, kuri lieto šāda veida zāles, nepieciešams terapeitiski monitorēt iedarbību (piem., lietojot varfarīnu) vai zāļu koncentrāciju (piem., lietojot ciklosporīnu, teofilīnu), un pēc vajadzības jāpielāgo zāļu individuālā deva. Sākot terapiju ar Myalepta pacientiem, kuri lieto pret diabētu zāles, īpaši insulīnu vai insulīna sekrēciju veicinošus līdzekļus, pastāv hipoglikēmijas risks (skatīt 4.4. apakšpunktu).

4.6. Fertilitāte, grūtniecība un barošana ar krūti

Sievietes reproduktīvā vecumā

Sievietēm reproduktīvā vecumā ārstēšanas laikā ar metrelēptīnu, ja nepieciešams, jāiesaka lietot atbilstošu kontracepcijas līdzekli. Vienlaicīga Myalepta un hormonālo kontracepcijas līdzekļu lietošana var samazināt hormonālo kontracepcijas līdzekļu biopieejamību (skatīt 4.5. apakšpunktu). Sievietēm jāiesaka izmantot alternatīvu nehormonālu kontracepcijas līdzekli, ja Myalepta lieto kopā ar hormonālajiem kontracepcijas līdzekļiem.

Grūtniecība

Myalepta grūtniecības laikā un sievietēm reproduktīvā vecumā, neizmantojot kontracepcijas līdzekļus, lietot nav ieteicams. Sievietēm, kuras grūtniecības laikā bijušas pakļautas metrelēptīna iedarbībai, novēroti aborti, nedzīvi dzimuši bērni un priekšlaicīgas dzemdības, lai gan pašlaik nav pierādījumu, kas ļautu domāt par šo gadījumu cēloņsakarību ar šo zāļu lietošanu. Pētījumi ar dzīvniekiem pierāda zināmu reproduktīvo toksicitāti (skatīt 5.3. apakšpunktu).

Barošana ar krūti

Nav zināms, vai metrelēptīns vai tā metabolīti izdalās cilvēka pienā. Cilvēka pienā ir endogēnais leptīns.

Nevar izslēgt risku jaundzimušajiem/zīdaiņiem.

Lēmums pārtraukt barošanu ar krūti vai pārtraukt/atturēties no terapijas ar Myalepta, jāpieņem izvērtējot krūts barošanas ieguvumu bērnam un ieguvumu no terapijas sievietei.

Fertilitāte

Ir dati, kas liecina, ka metreleptīns varētu palielināt fertilitāti, ņemot vērā ietekmi uz LH ar sekojošu nepilnīgas grūtniecības iespējamību (skatīt 4.4. apakšpunktu).

Pētījumos ar dzīvniekiem nekonstatēja nevēlamu ietekmi uz tēviņu vai mātīšu fertilitāti (skatīt 4.4. apakšpunktu).

4.7. Ietekme uz spēju vadīt transportlīdzekļus un apkalpot mehānismus

Myalepta ir neliela ietekme uz spēju vadīt transportlīdzekļus un apkalpot mehānismus noguruma un reiboņa dēļ.

4.8. Nevēlamās blakusparādības

Drošuma profila kopsavilkums

Klīnisko pētījumu laikā metreleptīnu saņēma kopumā 148 pacienti ar ģeneralizētu vai daļēju LD.

Drošuma un efektivitātes dati tika analizēti par daļēju LD pacientu apakšgrupu, kas atbilda sekojošiem kritērijiem: 12 gadus veci un vecāki ar leptīna koncentrāciju < 12 ng/ml, TG $\geq$ 5,65 mmol/l un/vai HbA1c $\geq$ 8%.

Ģeneralizētas LD un šajā daļēju LD pacientu apakšgrupā novērotās nevēlamās blakusparādības ir minētas 7. tabulā. Turklāt minētas arī pēcreģistrācijas periodā novērotās nevēlamās blakusparādības. Biežākās nevēlamās blakusparādības klīniskajos pētījumos bija hipoglikēmija (14%) un ķermeņa masas samazināšanās (17%).

Blakusparādību saraksts tabulā

Nevēlamās blakusparādības 7. tabulā minētas atbilstoši MedDRA orgānu sistēmu klasifikācijai un absolūtajam biežumam. Biežums tiek definēts šādi: ļoti bieži ($\geq$ 1/10), bieži ($\geq$ 1/100 līdz < 1/10), retāk ($\geq$ 1/1 000 līdz < 1/100), reti ($\geq$ 1/10 000 līdz < 1/1 000), ļoti reti (< 1/10 000), nav zināmi (nevar noteikt pēc pieejamiem datiem). Ņemot vērā pacientu ar ģeneralizētu LD un daļēju LD klīniskajos pētījumos, nav iespējams pārliecinoši konstatēt notikumus, kuru rašanās biežums ir < 1%.

7. tabula. Myalepta nevēlamās blakusparādības, kas radušās > 1 pacientam klīnisko pētījumu laikā ģeneralizētas LD un daļēju LD pacientu apakšgrupās, kā arī pēcreģistrācijas pieredzes ietvaros novērotās blakusparādības

Orgānu sistēmu klasifikācija	Ļoti bieži	Bieži	Biežums nav zināms*
Infekcijas un infestācijas			Gripa, pneimoniya
Imūnās sistēmas traucējumi			Anafilaktiska reakcija
Vielmaiņas un uztures traucējumi	Hipoglikēmija	Samazināta ēstgriba	Cukura diabēts, hiperfāģija, insulīna rezistence
Nervu sistēmas traucējumi		Galvassāpes	
Sirds funkcijas traucējumi			Tahikardija
Asinsvadu sistēmas traucējumi			Dziļo vēnu tromboze
Elpošanas sistēmas, krūšu kurvja un videnes slimības			Klepus, dispnoja, izsvīdums pleiras telpā
Kuņģa-zarnu trakta traucējumi		Sāpes vēderā, slikta dūša	Sāpes vēdera augšdaļā, caureja, pankreatīts, vemšana
Ādas un zemādas audu bojājumi		Alopēcija	Nieze, izsitumi, nātrene

Orgānu sistēmu klasifikācija	Ļoti bieži	Bieži	Biežums nav zināms*
Skeleta-muskuļu un saistaudu sistēmas bojājumi			Artralģija, mialģija
Reproduktīvās sistēmas traucējumi un krūts slimības		Menorāģija	
Vispārēji traucējumi un reakcijas ievadīšanas vietā		Nogurums, asinsizplūdums injekcijas vietā, eritēma injekcijas vietā, reakcija injekcijas vietā	Palielināts taukaudu daudzums, asiņošana injekcijas vietā, sāpes injekcijas vietā, nieze injekcijas vietā, pietūkums injekcijas vietā, savārgums, perifērisks pietūkums
Izmeklējumi	Samazināta ķermeņa masa	Neitralizējošās antivielas	Glikozes līmeņa novirzes asinīs, palielināta triglicerīdu koncentrācija asinīs, specifisku zāļu pret antivielām klātbūtne, palielināta glikozilētā hemoglobīna koncentrācija, palielināta ķermeņa masa

*Globālā pēcreģistrācijas pieredze

Atsevišķu nevēlamo blakusparādību apraksts

Ar metreleptīna lietošanas pārtraukšanu saistīts akūts pankreatīts

Klīniskajos pētījumos 6 pacientiem (4 ar ģeneralizētu LD un 2 ar parciālu LD) radās zāļu izraisīts pankreatīts. Visiem šiem pacientiem anamnēzē bija pankreatīts un hipertrigliceridēmija. Diviem pacientiem bija aizdomas par to, ka pankreatīta rašanos veicināja metreleptīna lietošanas pārtraukšana un/vai lietošanas norādījumu neievērošana. Tika pieņemts, ka pankreatīta attīstības mehānisms šiem pacientiem bija saistīts ar hipertrigliceridēmijas atjaunošanos, kas tādējādi palielināja pankreatīta rašanos, pārtraucot efektīvu hipertrigliceridēmijas ārstēšanu.

Hipoglikēmija

Pacientiem ar cukura diabētu metreleptīns var samazināt insulīna rezistenci, un tā rezultātā pacientiem ar LD un vienlaikus esošu diabētu var rasties hipoglikēmija. Hipoglikēmija, ko uzskatīja par saistītu ar metreleptīna terapiju, pētījumos radās 14,2% pacientu. Visos ziņotajos gadījumos hipoglikēmija pacientiem ar ģeneralizētas LD un parciālas LD pacientu apakšgrupā bija viegli un bez izteikta sākuma vai klīniskām sekām. Kopumā lielāko daļu gadījumu varēja kontrolēt, uzņemot pārtikas produktus, un pretidiabēta zāļu devu vajadzēja mainīt tikai relatīvi nelielā skaitā gadījumu.

T šūnu limfoma

Metreleptīna lietošanas laikā klīniskajos pētījumos ir ziņots par trim T šūnu limfomas gadījumiem. Visiem trim pacientiem bija iegūta ģeneralizēta LD. Diviem no šiem pacientiem T šūnu limfomu diagnosticēja šo zāļu lietošanas laikā. Abiem pacientiem pirms ārstēšanas sākuma bija imūndeficīts un būtiskas hematoloģisko rādītāju novirzes, tajā skaitā smagas kaulu smadzeņu darbības rādītāju novirzes. Citāds anaplastisku lielo šūnu limfomas gadījums novērots pediatrikajam pacientam, kuram tika lietotas šīs zāles un kuram pirms to lietošanas hematoloģisko rādītāju novirzes nebija konstatētas.

Imunogenitāte

Klīniskajos pētījumos (pētījumi NIH 991265/20010769 un FHA101), ADA biežums pētītiem pacientiem ar ģeneralizētu LD un parciālu LD un pieejamiem datiem bija 88% (65 no 74 pacientiem).

Metreleptīna un rekombinantā leptīna receptoru savstarpējās reakcijas bloķējošā aktivitātē novērota *in vitro* asinīs lielākajai daļai pacientu (98 no 102 pacientiem vai 96%), bet ietekmi uz metreleptīna efektivitāti skaidri nevar noteikt.

Pieciem pacientiem ar ģeneralizētu LD radās būtiskas un/vai smagas infekcijas, kas īslaicīgi bija saistītas ar > 80% bloķējošo aktivitāti pret metreleptīnu. Šie notikumi ietvēra vienu epizodi vienam pacientam ar būtisku un smagu apendicītu, 2 būtiskas un smagas pneimonijas epizodes pacientiem, vienu būtiskas un smagas sepses un nebūtiska smaga gingivīta epizodi vienam pacientam un sešas būtiskas un smagas sepses vai bakterēmijas un vienu nebūtiskas smagas auss infekcijas epizodi vienam pacientam. Viena būtiska un smaga apendicīta infekcija īslaicīgi bija saistīta ar bloķējošo aktivitāti pret metreleptīnu pacientam ar parciālu LD, kurš nebija parciālas LD pacientu apakšgrupā. Tā kā saistība bija īslaicīga, ņemot vērā uz šo brīdi pieejamos datus, nav iespējams viennozīmīgi apstiprināt vai noliegt tiešu saistību ar metreleptīna ārstēšanu. LD pacienti ar bloķējošo aktivitāti pret metreleptīnu un vienlaicīgi esošām infekcijām reaģēja uz standarta ārstēšanu (skatīt 4.4. apakšpunktu).

Reakcijas injekcijas vietā

Reakcijas injekcijas vietā novēroja 3,4% LD pacientu, kuri lietoja metreleptīnu. Visi klīniskajos pētījumos pacientiem ar LD novērotie gadījumi bija viegli vai vidēji smagi, un neviens no šiem gadījumiem nebija par iemeslu zāļu lietošanas pārtraukšanai. Lielākā daļa šo gadījumu radās pirmo 2 mēnešu laikā pēc ārstēšanas uzsākšanas.

Pediātriskā populācija

Divos pabeigtajos klīniskajos pētījumos (NIH 991265/20010769 un FHA101) bija iesaistīti 52 pediātriskie pacienti (4 parciālas LD pacientu apakšgrupā un 48 ar ģeneralizētu LD), kuri saņēma metreleptīnu. Klīniskie dati par bērniem vecumā līdz 2 gadiem ar ģeneralizētu LD un par bērniem vecumā līdz 12 gadiem ar parciālu LD ir ierobežoti.

Kopumā metreleptīna drošums un panesamība bērniem un pieaugušajiem ir līdzīgi.

Pacientiem ar ģeneralizētu LD vispārējā nevēlamo blakusparādību sastopamība bija līdzīga neatkarīgi no vecuma. Diviem pacientiem novēroja būtiskas nevēlamās blakusparādības – hipertensijas pastiprināšanos un anaplastisku lielo šūnu limfomu.

Pacientiem ar parciālu LD novērtējums pa vecuma grupām ir ierobežots nelielā pacientu skaita dēļ. Pediātriskajiem pacientiem parciālas LD pacientu apakšgrupā netika ziņots par nevēlamajām blakusparādībām.

Ziņošana par iespējamām nevēlamām blakusparādībām

Ir svarīgi ziņot par iespējamām nevēlamām blakusparādībām pēc zāļu reģistrācijas. Tādējādi zāļu ieguvuma/riska attiecība tiek nepārtraukti uzraudzīta. Veselības aprūpes speciālisti tiek lūgti ziņot par jebkādam iespējamām nevēlamām blakusparādībām, izmantojot [V pielikumā](#) minēto nacionālās ziņošanas sistēmas kontaktinformāciju.

4.9. Pārdozēšana

Vienā pēcreģistrācijas gadījumā bērns 8 mēnešu garumā bija pakļauts metreleptīna pārdozēšanai, lietojot 10 reižu lielāku devu. Šajā gadījumā ilgstoša pārdozēšana bija saistīta ar smagu anoreksiju, kas izraisīta vitamīna un cinka deficītu, dzelzs deficīta anēmiju, nepietiekamu kaloriju uzņemšanu no olbaltumvielām un sliktu ķermeņa masas pieaugumu, kas izzuda pēc atbalstošās ārstēšanas un zāļu devas pielāgošanas.

Pārdozēšanas gadījumā rūpīgi jāvēro, vai pacientiem nerodas nevēlamo blakusparādību pazīmes un simptomi, un jāsāk atbalstoša terapija.

5. FARMAKOLOĢISKĀS ĪPAŠĪBAS

5.1. Farmakodinamiskās īpašības

Farmakoterapeitiskā grupa: citi gremošanas traktu un vielmaiņu ietekmējoši līdzekļi, aminoskābes un to atvasinājumi, ATĶ kods: A16AA07.

Darbības mehānisms

Metreleptīns imitē leptīna fizioloģisko iedarbību, saistoties pie un aktivizējot cilvēka leptīna receptoru, kas pieder I klases citokīnu receptoru saimei un ir iesaistīts JAK/STAT signālceļā.

Ir pētīta tikai metreleptīna metaboliskā iedarbība. Ietekme uz zemādas tauku sadalījumu nav paredzama.

Klīniskā efektivitāte un drošums

Metreleptīna terapijas efektivitāte un drošums vērtēts atklātā vienas grupas pētījumā (pētījums NIH 991265/20010769) pacientiem ar iedzimtu vai iegūtu ģeneralizētu LD vai ģimenes vai iegūtu parciālu LD. Pacienti bija atbilstoši iekļaušanas kritērijiem, ja bija > 6 mēnešus veci, ar leptīna līmeni < 12 ng/ml un ja viņiem bija vismaz 1 no šādiem 3 vielmaiņas traucējumiem:

- cukura diabēts;
- insulīna koncentrācija tukšā dūšā > 30 μV/ml;
- TG koncentrācija tukšā dūšā > 2,26 mmol/l vai palielināta triglicerīdu koncentrācija pēc ēdienreizes > 5,65 mmol/l.

Kombinētais primārais efektivitātes mērķa kritērijs šajā pētījumā bija definēts kā

- reālās HbA1c vērtības izmaiņas 12. mēnesī salīdzinājumā ar sākumstāvokli un
- TG koncentrācijas serumā tukšā dūšā procentuālās izmaiņas 12. mēnesī.

Pētījumu NIH 991265/20010769 veica 14 gadus, un primārie efektivitātes novērtējumi gan pacientiem ar ģeneralizētu, gan parciālu LD tika veikti pēc 12 mēnešus ilgās ārstēšanas. Pētījumā NIH izmantoja dažādas zāļu dozēšanas shēmas, kuru rezultātā tika izstrādāti 4.2. apakšpunktā sniegtie ieteikumi par devām.

Vienlaikus izmantotās pretdiabēta un lipīdu līmeni pazeminošās terapijas shēmas pētījuma laikā netika saglabātas konstantas, taču analīzes neliecināja par būtiskām efektivitātes atšķirībām starp pacientiem, kuriem netika pastiprināta vai papildināta pretdiabēta vai lipīdu līmeni pazeminošā terapija, un vispārējo pētījuma populāciju.

Ģeneralizēta LD

No 66 iesaistītajiem pacientiem ar LD 45 (68%) bija iedzimta ģeneralizēta LD, bet 21 (32%) bija iegūta ģeneralizēta LD. Kopumā 51 paciente bija sieviete (77%), un 31 pacients (47%) piederēja baltajai rasei, 11 pacienti (17%) bija spāņu izcelsmes, bet 16 (24%) - piederēja melnajai rasei. Vecuma mediāna pētījuma sākumā bija 15 gadi (diapazons: 1–68 gadi), un 45 pacienti (68%) bija jaunāki par 18 gadiem. Leptīna koncentrācijas tukšā dūšā mediānas vērtība pētījuma sākumā bija 1,0 ng/ml vīriešiem (diapazons: 0,3–3,3 ng/ml) un 1,1 ng/ml sievietēm (diapazons: 0,2–5,3 ng/ml), nosakot ar LINCO RIA testēšanas metodi.

Metreleptīna terapijas ilguma mediāna bija 4,2 gadi (diapazons: 3,4 mēneši –13,8 gadi). Zāles ievadīja subkutāni vai nu vienreiz, vai divreiz dienā (vienlīdzīgās devās). Vidējā svērtā dienas deva (t. i., vidējā deva, ņemot vērā ārstēšanas ilgumu ar dažādām devām) 48 pacientiem, kuru ķermeņa masa pētījuma sākumā bija lielāka par 40 kg, bija 2,6 mg vīriešiem un 5,2 mg sievietēm pirmajā ārstēšanas gadā un 3,7 mg vīriešiem un 6,5 mg sievietēm visā pētījuma laikā. 18 pacientiem, kuru ķermeņa masa pētījuma sākumā bija mazāka par vai vienāda ar 40 kg, vidējā svērtā dienas deva bija 2,0 mg vīriešiem un 2,3 mg sievietēm pirmajā ārstēšanas gadā un 2,5 mg vīriešiem un 3,2 mg sievietēm visā pētījuma laikā.

8. tabula. Primārā mērķa kritērija rezultāti atklātā vienas grupas pētījumā (NIH 991265/20010769) novērtējamiem pacientiem ar ģeneralizētu LD, kuri lietojuši metreleptīnu 12 mēnešus

Raksturlielums	n	Pētījuma sākums	Izmaiņas 12. mēnesī salīdzinājumā ar pētījuma sākumu
HbA1c (%)	59		
Vidējā vērtība (SN)		8,6 (2,33)	-2,2 (2,15)
P			< 0,001
TG tukšā dūšā (mmol/l)	58		
Vidējā vērtība (SN)		14,7 (25,6)	-32,1% (71,28)
P			0,001

SN = standartnovirze

No 45 pacientiem ar ģeneralizētu LD, kuriem sākotnējā HbA1c vērtība bija 7% vai lielāka un par kuriem bija pieejami dati 12. mēnesī, vidējā (SN) sākotnējā HbA1c vērtība bija 9,6% (1,63), un vidējais HbA1c vērtības samazinājums 12. mēnesī bija 2,8%. No 24 pacientiem ar ģeneralizētu LD, kuriem sākotnējā TG koncentrācija bija 5,65 mmol/l vai lielāka un par kuriem bija pieejami dati 12. mēnesī, vidējā (SN) sākotnējā TG koncentrācija bija 31,7 mmol/l, un vidējais triglicerīdu koncentrācijas procentuālais samazinājums 12. mēnesī bija 72%.

No 39 pacientiem ar ģeneralizētu LD, kuri pētījuma sākumā lietoja insulīnu, 16 (41%) bija iespējams pilnībā pārtraukt insulīna lietošanu pēc tam, kad bija sāktā metreleptīna lietošana. Lielākajai daļai šādu pacientu (13 no 16) insulīna lietošanu bija iespējams pārtraukt pirmā metreleptīna lietošanas gada laikā. No 32 pacientiem ar ģeneralizētu LD, kuri pētījuma sākumā lietoja pret diabēta zāles, 7 (22%) to lietošanu bija iespējams pārtraukt. Kopumā 8 no 34 pacientiem ar ģeneralizētu LD (24%), kuri pētījuma sākumā lietoja lipīdu līmeni pazeminošu terapiju, šo zāļu lietošana metreleptīna terapijas laikā tika pārtraukta.

Pacientiem ar ģeneralizētu LD, kuri tika ārstēti ar metreleptīnu, konstatēja nieru un aknu darbības uzlabošanos. 24 pacientiem, par kuriem bija pieejami dati par nieru darbību, proteīnu izvadīšanas ātruma izmaiņas 12. mēnesī salīdzinājumā ar sākumstāvokli (1675,7 mg/24 h) bija -906,1 mg/24 h. 43 pacientiem, par kuriem bija pieejami dati par nieru darbību, alanīna aminotransferāzes koncentrācijas vidējās izmaiņas 12. mēnesī salīdzinājumā ar sākumstāvokli (112,5 V/l) bija -53,1 V/l, bet aspartāta aminotransferāzes koncentrācijas vidējās izmaiņas salīdzinājumā ar sākumstāvokli (75,3 V/l) bija -23,8 V/l.

Parciālas LD apakšgrupa

Parciālas LD pacientu apakšgrupā analizēja tos, kam sākuma stāvoklī $TG \geq 5,65$ mmol/l un/vai $HbA1c \geq 6,5\%$. No 31 vērtētiem pacientiem parciālas LD pacientu apakšgrupā 27 (87%) bija ģimenes parciālā LD, bet 4 (13%) bija iegūta parciālā LD. Kopumā 30 pacienti bija sievietes (97%), un 26 pacienti (84%) piederēja baltajai rasei, 2 pacienti (7%) bija spāņu izcelsmes, bet 0 pacienti - melnajai rasei. Vecuma mediāna pētījuma sākumā bija 38 gadi (diapazons: 15–64 gadi), un 5 pacienti (16%) bija jaunāki par 18 gadiem. Leptīna koncentrācijas tukšā dūšā mediānas vērtība pētījuma sākumā bija 5,9 ng/ml (1,6–16,9), nosakot ar LINCO RIA testēšanas metodi.

Metreleptīna terapijas ilguma mediāna bija 2,4 gadi (diapazons: 6,7 mēneši - 14,0 gadi). Zāles ievadīja subkutāni vai nu vienreiz, vai divreiz dienā (vienlīdzīgās devās). Vidējā svērtā dienas deva (t. i., vidējā deva, ņemot vērā ārstēšanas ilgumu ar dažādām devām) visiem 31 pacientiem, kuru ķermeņa masa pētījuma sākumā bija lielāka par 40 kg, bija 7,0 mg pirmajā ārstēšanas gadā un 8,4 mg visā pētījuma laikā.

9. tabula. Primārā mērķa kritērija vērtēšanas rezultāti pētījumā (NIH 991265/20010769) novērtējamiem pacientiem parciālas LD pacientu apakšgrupā, kuri bija lietojuši metreleptīnu, pēc 12 mēnešiem

Raksturlielums	n	Pētījuma sākums	Izmaiņas 12. mēnesī salīdzinājumā ar pētījuma sākumu
HbA1c (%)	27		
Vidējā vērtība (SN)		8,8 (1,91)	-0,9 (1,23)
P			< 0,001
Triglicerīdi tukšā dūšā (mmol/l)	27		
Vidējā vērtība (SN)		15,7 (26,42)	-37,4% (30,81)
P			< 0,001

SN = standartnovirze

No 15 pacientiem parciālas LD pacientu apakšgrupā, kuriem sākotnējā TG koncentrācija bija 5,65 mmol/l vai lielāka un par kuriem bija pieejami dati 12. mēnesī, vidējā (SN) sākotnējā triglicerīdu koncentrācija bija 27,6 mmol/l (32,88), un vidējais TG koncentrācijas procentuālais samazinājums 12. mēnesī bija 53,7%.

No 18 pacientiem parciālas LD pacientu apakšgrupā, kuriem sākotnējā HbA1c vērtība bija 8% vai lielāka un par kuriem bija pieejami dati 12. mēnesī, vidējā (SN) sākotnējā HbA1c koncentrācija bija 9,9% (1,59), un vidējais HbA1c samazinājums 12. mēnesī bija 1,3%.

Pediātriskā populācija

Ģeneralizētas LD grupā pacientu sadalījums pa vecuma grupām bija šāds: 5 pacientu vecums bija < 6 gadi (tajā skaitā viens pacients, kura vecums bija < 2 gadi), 12 pacientu vecums bija no ≥ 6 līdz < 12 gadiem un 28 pacientu vecums bija no ≥ 12 līdz < 18 gadiem; parciālas LD apakšgrupā nebija neviena pacienta, kura vecums būtu < 12 gadiem, un 4 pacientu vecums bija no ≥ 12 līdz < 18 gadiem.

Ģeneralizētas LD grupā visās vecuma grupās, kurās pacientu vecums bija ≥ 6 gadiem, bija vērojams vidējais HbA1c vērtības samazinājums salīdzinājumā ar sākumstāvokli; divās lielākā vecuma grupās vidējais samazinājums līdz 12. mēnesim vai pēdējam veiktajam novērojumam (*last observation carried forward*, LOCF) bija līdzīgs (-1,1% un -2,6%). Vidējās izmaiņas 5 pacientiem, kuru vecums bija < 6 gadiem, bija 0,2%. Domājams, ka iemesls šādām atšķirībām starp vecuma grupām ir saistīts ar sākotnējām vidējās HbA1c vērtības atšķirībām, kuras pacientiem < 6 gadu grupā bija normas robežās (5,7%), bet pacientiem vecumā no ≥ 6 līdz < 12 gadiem (6,4%) bija zemākas nekā lielākā vecuma grupā (9,7%). Ģeneralizētas LD pacientiem visās vecuma grupās 12. mēnesī/LOCF laikā bija vērojams TG daudzuma samazinājums salīdzinājumā ar sākumstāvokli; lielākās vidējās atšķirības novēroja vecāka vecuma grupā (-42,9%) salīdzinājumā ar jaunākajām vecuma grupām (-10,5% un -14,1%).

Četriem pacientiem parciālas LD apakšgrupā, kuru vecums bija no 12 līdz 18 gadiem, vidējās HbA1c izmaiņas līdz 12. mēnesim/LOCF bija -0,7%, bet TG koncentrācijas izmaiņas bija -55,1%.

Eiropas Zāļu aģentūra atliek pienākumu iesniegt pētījumu rezultātus par Myalepta lipodistrofijas ārstēšanai vienā vai vairākās pediātriskās populācijas apakšgrupās (informāciju par lietošanu bērniem skatīt 4.2. apakšpunktā).

Reģistrācija izņēmuma kārtā

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 jauniegūto informāciju par šīm zālēm un vajadzības gadījumā atjauninās šo zāļu aprakstu.

5.2. Farmakokinētiskās īpašības

Dati par metreleptīna farmakokinētiku pacientiem ar lipodistrofiju ir ierobežoti, tāpēc oficiāla analīze par zāļu iedarbību un tās radīto atbildes reakciju nav veikta.

Uzsūkšanās

Leptīna (endogēnā leptīna un metreleptīna) maksimālā koncentrācija plazmā (C_{max}) tika sasniegta aptuveni 4,0 stundas pēc vienreizējas devas, kas variēja no 0,1 līdz 0,3 mg/kg, lietošanas veseliem pieaugušiem indivīdiem. Atbalstošā pētījumā, kurā piedalījās pacienti ar LD, T_{max} mediāna bija 4 stundas (diapazons: 2 līdz 6 stundas; $N = 5$) pēc vienas metreleptīna devas lietošanas.

Izkliede

Pētījumos ar veseliem pieaugušiem indivīdiem pēc metreleptīna intravenozas ievadīšanas leptīna (endogēnā leptīna un metreleptīna) izkļiedes tilpums bija aptuveni 4 līdz 5 reizes lielāks par plazmas tilpumu; tilpuma vērtības (vidējā vērtība $\pm$ SN), lietojot 0,3 mg/kg, 1,0 mg/kg un 3,0 mg/kg dienā, bija attiecīgi 370 ± 184 ml/kg, 398 ± 92 ml/kg un 463 ± 116 ml/kg.

Biotransformācija

Oficiāli metabolisma pētījumi nav veikti.

Eliminācija

Neklīniskie dati liecina, ka metreleptīna galvenais eliminācijas ceļš ir renālais klīrenss bez acīmredzamas sistēmiskā metabolisma iesaistes vai noārdīšanās. Pēc vienreizējas subkutānas 0,01 līdz 0,3 mg/kg lielas metreleptīna devas lietošanas veseliem pieaugušiem indivīdiem eliminācijas pusperiods bija 3,8 līdz 4,7 stundas. Pēc i/v ievadīšanas tika pierādīts, ka metreleptīna klīrenss veseliem brīvprātīgajiem ir 79,6 ml/kg/h. Domājams, ka ADA klātbūtnē metreleptīna klīrenss ir palēnināts. Lielākas ADA koncentrācijas gadījumā novērota izteiktāka uzkrāšanās. Atkarībā no atbildes reakcijas jāpielāgo deva (skatīt 4.4. apakšpunktu).

Farmakokinētika īpašās pacientu grupās

Aknu darbības traucējumi

Oficiāli farmakokinētikas pētījumi pacientiem ar aknu darbības traucējumiem nav veikti.

Nieru darbības traucējumi

Oficiāli farmakokinētikas pētījumi pacientiem ar nieru darbības traucējumiem nav veikti. Neklīniskie dati liecina, ka metreleptīna galvenais eliminācijas ceļš ir renālais klīrenss bez acīmredzamas sistēmiskā metabolisma iesaistes vai noārdīšanās. Līdz ar to pacientiem ar nieru darbības traucējumiem var būt izmainīta farmakokinētika.

Vecums, dzimums, rase, ķermeņa masas indekss

Nav veikti īpaši klīniskie pētījumi, lai vērtētu vecuma, dzimuma, rases vai ķermeņa masas indeksa ietekmi uz metreleptīna farmakokinētiku pacientiem ar lipodistrofiju.

5.3. Preklīniskie dati par drošumu

Neklīniskajos standartpētījumos iegūtie dati par farmakoloģisko drošumu, atkārtotu devu toksicitāti un genotoksicitāti neliecina par īpašu risku cilvēkam papildus tam, kāds paredzams no pastiprinātas farmakodinamiskās atbildes reakcijas, piemēram, ēstgribas zudumam un ķermeņa masas indeksam.

Divu gadu kancerogenitātes pētījumi ar grauzējiem nav veikti. Metreleptīnam nepiemīt genotoksiska iedarbība, un pelēm vai suņiem pēc šo zāļu lietošanas līdz 6 mēnešu garumā nenovēroja proliferatīvus vai preneoplastiskus bojājumus.

Ar pelēm veiktos reproduktīvās toksicitātes pētījumos nav konstatēta nevēlama ietekme uz pārošanos, fertilitāti vai embrija vai augļa attīstību pat ar maksimālo pārbaudīto devu, kas aptuveni 15 reižu pārsniedza maksimālo ieteicamo klīnisko devu, aprēķinot pēc ķermeņa virsmas laukuma 60 kg smagam pacientam.

Pre- un postnatālās attīstības pētījumā ar pelēm metreleptīns izraisīja paildzinātu grūsnību un distociju, lietots visās pārbaudītajās devās, sākot devu, kas aptuveni atbilst maksimālajai ieteicamajai klīniskajai devai, aprēķinot pēc ķermeņa virsmas laukuma 60 kg smagam pacientam. Paildzinātas grūsnības rezultātā dažas mātītes mira mazuļu dzimšanas laikā, un tūlītējā postnatālajā periodā novēroja pēcnācēju samazinātu dzīvotspēju. Uzskata, ka šie novērojumi ir netieši saistīti ar metreleptīna farmakoloģiju, kā rezultātā dzīvnieki, kuriem lietotas zāles, nesaņem pietiekami daudz uzturvielu, un, iespējams, arī ar šo zāļu inhibējošo ietekmi uz spontānām un oksitocīna ierosinātām kontrakcijām, kā novērots cilvēka miometrija joslās, kas bijušas pakļautas leptīna iedarbībai. Laikā no grūsnības un visā laktācijas periodā, lietojot jebkādu devu, mātītēm novēroja samazinātu dzīvsvāru, kā rezultātā bija samazināts pēcnācēju dzīvsvārs pēc piedzimšanas, kas saglabājās arī pieaugot. Tomēr ne ar vienu devu nenovēroja attīstības traucējumus, un pirmās vai otrās paaudzes pēcnācēju reproduktīvā funkcija netika ietekmēta.

Reproduktīvās toksicitātes pētījumos nebija iekļautas toksikokinētikas analīzes. Tomēr atsevišķos pētījumos atklāts, ka metreleptīna iedarbība uz peles augli pēc metreleptīna subkutānas ievadīšanas grūsnai pelei bija zema ($< 1\%$). AUC pēc metreleptīna subkutānas ievadīšanas 10 mg/kg lielā devā grūsnām pelēm bija aptuveni 2 līdz 3 reizes lielāks nekā pelēm, kuras nebija grūsnas. Grūsnām pelēm salīdzinājumā ar pelēm, kuras nebija grūsnas, novēroja arī 4 līdz 5 reizes lielākas $t_{1/2}$ vērtības. Augstāka metreleptīna kopējā iedarbība un ilgāks $t_{1/2}$, ko novēroja grūsnām dzīvniekiem, varētu būt saistīts ar samazinātu eliminācijas spēju, vielai saistoties ar šķīstošajiem leptīna receptoriem, kas grūsnām pelēm ir lielākā daudzumā.

Nav veikti pētījumi, kuros metreleptīns tiktu nepastarpināti lietots jauniem dzīvniekiem. Tomēr publicētajos pētījumos leptīna lietošana pirmspubertātes vecuma peļu mātītēm ar eileptinēmijas stāvokli izraisīja agrāku pubertātes iestāšanos.

6. FARMACEITISKĀ INFORMĀCIJA

6.1. Palīgvielu saraksts

Glicīns
Saharoze
Polisorbāts 20
Glutamīnskābe
Nātrija hidroksīds (pH regulēšanai)

6.2. Nesaderība

Saderības pētījumu trūkuma dēļ šīs zāles nedrīkst sajaukt (lietot maisījumā) ar citām zālēm, izņemot 6.6. apakšpunktā minētās.

6.3. Uzglabāšanas laiks

4 gadi.

Pēc izšķīdināšanas ūdenī injekcijām šīs zāles jālieto nekavējoties, un tās nedrīkst uzglabāt turpmākai izmantošanai.

6.4. Īpaši uzglabāšanas nosacījumi

Uzglabāt ledusskapī (2 °C–8 °C). Uzglabāt flakonu ārējā iepakojumā, lai pasargātu no gaismas.

Uzglabāšanas nosacījumus pēc zāļu izšķīdināšanas skatīt 6.3. apakšpunktā.

6.5. Iepakojuma veids un saturs

Myalepta 3 mg pulveris injekciju šķīduma pagatavošanai

I hidrolītiskās klases stikla flakons (3 ml) ar hlorbutilgumijas aizbāzni un noraujamu alumīnija apvalkojumu/sarkanu plastmasas vāciņu.

Myalepta 5,8 mg pulveris injekciju šķīduma pagatavošanai

I hidrolītiskās klases stikla flakons (3 ml) ar hlorbutilgumijas aizbāzni un noraujamu alumīnija apvalkojumu/zilu plastmasas vāciņu.

Myalepta 11,3 mg pulveris injekciju šķīduma pagatavošanai

I hidrolītiskās klases stikla flakons (5 ml) ar hlorbutilgumijas aizbāzni un noraujamu alumīnija apvalkojumu/baltu plastmasas vāciņu.

Iepakojuma lielums ir 1 vai 30 flakoni.

Visi iepakojuma lielumi tirgū var nebūt pieejami.

6.6. Īpaši norādījumi atkritumu likvidēšanai un citi norādījumi par rīkošanos

Pacients saņems kartona kastīti, kurā atkarībā no iepakojuma lieluma būs 1 vai 30 Myalepta flakoni, kas līdz lietošanas dienai jāuzglabā ledusskapī.

Pacients atsevišķi saņems arī šķīdinātāju pulvera izšķīdināšanai (t. i., ūdeni injekcijām), šļirces/ adatas pulvera izšķīdināšanai, šļirces/ adatas zāļu ievadīšanai, spirta tamponus tīrīšanai un tvertni asu priekšmetu likvidēšanai.

Norādījumi par zāļu pagatavošanu

1. Izņemiet flakonu no ledusskapja un pirms pulvera izšķīdināšanas ļaujiet tam 10 minūtes uzsilt, sasniedzot istabas temperatūru (20 °C–25 °C).
2. Vizuāli pārbaudiet flakonu ar zālēm. Liofilizētā pulvera gabalam jābūt neskartam un baltā krāsā.
3. Izšķīdināšana:

Myalepta 3 mg pulveris injekciju šķīduma pagatavošanai

Izmantojot 1 ml šļirci ar 21. izmēra vai mazāka diametra adatu, paņemiet 0,6 ml ūdens injekcijām. Pulveri nedrīkst izšķīdināt citos šķīdinātājos.

Myalepta 5,8 mg pulveris injekciju šķīduma pagatavošanai

Izmantojot 3 ml šļirci ar 21. izmēra vai mazāka diametra adatu, paņemiet 1,1 ml ūdens injekcijām. Pulveri nedrīkst izšķīdināt citos šķīdinātājos.

Myalepta 11,3 mg pulveris injekciju šķīduma pagatavošanai

Izmantojot 3 ml šļirci ar 21. izmēra vai mazāka diametra adatu, paņemiet 2,2 ml ūdens injekcijām. Pulveri nedrīkst izšķīdināt citos šķīdinātājos.

4. Caur aizbāžņa centru ievadiet adatu flakonā ar liofilizēto pulveri un virziet šķīdinātāja strūklu pret flakona sienīņu, lai izvairītos no pārmērīgas putu veidošanās.
5. Izņemiet adatu un šļirci no flakona un **uzmanīgi saskaliniet** saturu, lai to izšķīdinātu, līdz šķidrums ir dzidrs. **Flakonu nedrīkst kratīt vai enerģiski kustināt.** Pēc izšķīdināšanas šķīdums kļūs dzidrs mazāk nekā 5 minūšu laikā. Pareizi sajaucot, Myalepta šķīdumam jābūt dzidram, bezkrāsainam un bez daļiņām vai sausa pulvera, gaisa pūslīšiem vai putām. Šķīdumu nedrīkst lietot, ja tas ir mainījis krāsu vai ir duļķains, vai ja tajā ir saglabājušās daļiņas.
6. Pēc izšķīdināšanas vienā ml ir 5 mg metreleptīna.
7. Norādījumus par zāļu ievadīšanu skatīt 4.2. apakšpunktā.

Myalepta, kas izšķīdināta ūdenī injekcijām, ir paredzēta vienreizējai lietošanai, un tā jāievada nekavējoties.

Likvidēšana

Neizlietoto šķīdumu nedrīkst uzglabāt vēlākai izmantošanai. Neizlietotās zāles vai izlietotie materiāli jāiznīcina atbilstoši vietējām prasībām.

7. REĢISTRĀCIJAS APLIECĪBAS ĪPAŠNIEKS

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

8. REĢISTRĀCIJAS APLIECĪBAS NUMURS(-I)

Myalepta 3 mg pulveris injekciju šķīduma pagatavošanai

EU/1/18/1276/003
EU/1/18/1276/004

Myalepta 5,8 mg pulveris injekciju šķīduma pagatavošanai

EU/1/18/1276/005
EU/1/18/1276/006

Myalepta 11,3 mg pulveris injekciju šķīduma pagatavošanai

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

9. PIRMĀS REĢISTRĀCIJAS/PĀRREĢISTRĀCIJAS DATUMS

Reģistrācijas datums: 2018. gada 30. jūlijs.

Pēdējās pārreģistrācijas datums: 2023. gada 31. marts.

10. TEKSTA PĀRSKATĪŠANAS DATUMS

Sīkāka informācija par šīm zālēm ir pieejama Eiropas Zāļu aģentūras tīmekļa vietnē <https://www.ema.europa.eu>.

II PIELIKUMS

- A. BIOLOĢISKI AKTĪVĀS (-O) VIELAS (-U) RAŽOTĀJS (-I) UN RAŽOTĀJI, KAS ATBILD PAR SĒRIJAS IZLAIDI**
- B. IZSNIEGŠANAS KĀRTĪBAS UN LIETOŠANAS NOSACĪJUMI VAI IEROBEŽOJUMI**
- C. CITI REĢISTRĀCIJAS NOSACĪJUMI UN PRASĪBAS**
- D. NOSACĪJUMI VAI IEROBEŽOJUMI ATTIECĪBĀ UZ DROŠU UN EFEKTĪVU ZĀĻU LIETOŠANU**
- E. ĪPAŠAS SAISTĪBAS, LAI VEIKTU PĒCREĢISTRĀCIJAS PASĀKUMUS ZĀLĒM, KAS REĢISTRĒTAS "IZŅĒMUMA KĀRTĀ"**

A. BIOLOĢISKI AKTĪVĀS (-O) VIELAS (-U) RAŽOTĀJS (-I) UN RAŽOTĀJI, KAS ATBILD PAR SĒRIJAS IZLAIDI

Bioloģiski aktīvās vielas ražotāja nosaukums un adrese

Novartis Pharmaceutical Manufacturing GmbH
Biochemiestrasse 10
6250 Kundl
Austrija

Ražotāju, kas atbild par sērijas izlaidi, nosaukums un adrese

Amryt Pharmaceuticals DAC
45 Mespil Road
Dublin 4
Īrija

B. IZSNIEGŠANAS KĀRTĪBAS UN LIETOŠANAS NOSACĪJUMI VAI IEROBEŽOJUMI

Zāles ar parakstīšanas ierobežojumiem (skatīt I pielikumu: zāļu apraksts, 4.2. apakšpunkts).

C. CITI REĢISTRĀCIJAS NOSACĪJUMI UN PRASĪBAS

• **Periodiski atjaunojamais drošuma ziņojums (PSUR)**

Šo zāļu periodiski atjaunojamo drošuma ziņojumu iesniegšanas prasības ir norādītas Eiropas Savienības atsaucē datumu un periodisko ziņojumu iesniegšanas biežuma sarakstā (*EURD* sarakstā), kas sagatavots saskaņā ar Direktīvas 2001/83/EK 107.c panta 7. punktu, un visos turpmākajos saraksta atjauninājumos, kas publicēti Eiropas Zāļu aģentūras tīmekļa vietnē.

D. NOSACĪJUMI VAI IEROBEŽOJUMI ATTIECĪBĀ UZ DROŠU UN EFEKTĪVU ZĀĻU LIETOŠANU

• **Riska pārvaldības plāns (RPP)**

Reģistrācijas apliecības īpašniekam jāveic nepieciešamās farmakovigilances darbības un pasākumi, kas sīkāk aprakstīti reģistrācijas pieteikuma 1.8.2. modulī iekļautajā apstiprinātajā RPP un visos turpmākajos atjauninātajos apstiprinātajos RPP.

Atjaunināts RPP jāiesniedz:

- pēc Eiropas Zāļu aģentūras pieprasījuma;
 - ja ieviesti grozījumi riska pārvaldības sistēmā, jo īpaši gadījumos, kad saņemta jauna informācija, kas var būtiski ietekmēt ieguvumu/riska profilu, vai nozīmīgu (farmakovigilances vai riska mazināšanas) rezultātu sasniegšanas gadījumā.
- **Papildu riska mazināšanas pasākumi**

Pirms Myalepta laišanas tirgū, katrā dalībvalstī Reģistrācijas apliecības īpašniekam (RAĪ) jāvienojas ar nacionālo atbildīgo institūciju par izglītojošās programmas saturu un formātu, ieskaitot saziņas un izplatīšanas kārtību un citiem programmas aspektiem. Izglītojošās programmas mērķis ir izglītēt veselības aprūpes speciālistus un pacientus/aprūpētājus par svarīgiem riskiem, kas iekļauti Riska pārvaldības plānā. Tā arī paredzēta, lai palīdzētu zāļu izrakstītājiem pareizi pārvaldīt šos riskus.

RAĪ jānodrošina, ka ikvienā dalībvalstī, kurā Myalepta ir laista tirgū, visi veselības aprūpes speciālisti un pacienti/aprūpētāji, kas iespējams lietos Myalepta, ir saņēmuši sekojošo izglītojošo materiālu komplektu:

- izglītojošais materiāls veselības aprūpes speciālistiem,
- izglītojošais materiāls pacientiem/aprūpētājiem.

Izglītojošajā materiālā veselības aprūpes speciālistiem jābūt iekļautam:

- zāļu aprakstam,
- norādēm veselības aprūpes speciālistiem,
- apmācību materiālam veselības aprūpes speciālistiem,
- devas kartītei, uz kuras ārsts var uzrakstīt pacientam noteikto devu mg, ml (un kad nepieciešams attiecīgās vienības no 0,3 ml V100 insulīna šļircē). Šajā kartītē būs arī attēli ar attiecīgo šļirču izmēriem, uz kurām ārsts var atzīmēt cik daudz ūdens injekcijām jāizmanto izšķīdināšanai un izšķīdināta šķidruma daudzumu, kas jāinjicē.

Norādēs/ apmācību materiālā veselības aprūpes speciālistiem jābūt iekļautiem sekojošiem svarīgākiem elementiem:

- atgādinājumi par svarīgāko informāciju zāļu parakstīšanai, ieskaitot, norādītu populāciju, devas, brīdinājumus un piesardzību lietošanā, un citus ar drošumu saistītus norādījumus, kas svarīgi zāļu drošai lietošanai. Tas ietvers, piemēram, norādes kā rīkoties, kad novērota iespējama blakusparādība.
- Zāļu izrakstītāja atbildība par to, lai pacients/aprūpētājs, kas veiks zāļu ievadīšanu, būtu atbilstoši apmācīts un, ka pirmā injekcija jāveic ārsta vai medmāsas klātbūtnē.
- Prasība veikt regulārus papildu pasākumus ar pacientu/aprūpētāju, lai nodrošinātu pareizu un atbilstošu Myalepta izšķīdināšanu un ievadīšanu.
- Myalepta lietošanas laikā ir ziņots par paaugstinātām jutības reakcijām, ieskaitot anafilaksi, nātreni un ģeneralizētus izsitumus. Ja rodas anafilaktiska reakcija vai cita smaga alerģiska reakcija, nekavējoties pilnībā jāpārtrauc Myalepta lietošana un jāuzsāk atbilstoša ārstēšana.
- Lietošanas norādījumu neievērošana vai Myalepta lietošanas pēkšņa pārtraukšana var izraisīt hipertrigliceridēmijas un ar to saistīta pankreatīta pastiprināšanos:
 - riska faktori ir pacienti ar pankreatītu vai smagu hipertrigliceridēmiju slimības vēsturē.
 - Ieteicams pakāpeniski samazināt devu divu nedēļu laikā apvienojumā ar diētu ar zemu tauku saturu.
 - Devas pakāpeniskas samazināšanas laikā jāuzrauga triglicerīdu koncentrācija vai pēc vajadzības jākorrigē lipīdu līmeni pazeminošo zāļu deva.
 - Pazīmes un/vai simptomus, kas atbilst pankreatītam vajadzētu nekavējoties atbilstoši klīniski izvērtēt.
- Vienlaicīgi lietojot insulīnu un citas pretdiabēta zāles var rasties hipoglikēmija:
 - pirmo 2 ārstēšanas nedēļu laikā var būt nepieciešams izteikti samazināt sākotnēji lietoto insulīna devu - par 50% vai vairāk. Dažiem pacientiem, lai mazinātu hipoglikēmijas risku, tūlīt pēc nepieciešamā insulīna daudzuma nostabilizēšanas var būt nepieciešams pielāgot arī citu pretdiabēta līdzekļu devu.
 - Pacientiem, kuri vienlaicīgi saņem insulīna terapiju, it īpaši lielās devās, vai insulīna sekrēciju veicinošus līdzekļus un kombinēto terapiju, rūpīgi jākontrolē glikozes koncentrācija asinīs. Pacienti un aprūpētāji jāinformē par nepieciešamību pievērst uzmanību hipoglikēmijas pazīmēm un simptomiem.
 - Ja hipoglikēmija nav smaga, kā alternatīvu pretdiabēta līdzekļu devas koriģēšanai var apsvērt pārtikas produktu lietošanu.
 - Pacientiem, kuri vienlaicīgi lieto insulīnu (vai citas subkutāni ievadāmas zāles) un Myalepta, ieteicams mainīt injekciju vietas.
- Kā izvairīties no zāļu nepareizas lietošanas
 - Myalepta tiek ievadīts subkutānas injekcijas veidā un jāizmanto piemērota tehnika, lai izvairītos no intramuskulāras ievadīšanas pacientiem ar minimālu zemādas audu slāni.
 - VAS jāapmāca pacienti, kā pareizi zāles jāievada.
 - Pacientiem un/vai aprūpētājiem pirmā deva jāsaņem un jāievada kvalificēta VAS uzraudzībā.

- Detalizēti norādījumi par lietošanu.
 - Norādes izglītojošajā materiālā uz:
 - kāda izmēra šļirces un adatas nozīmējamās;
 - nozīmēto devu norādīt gan mg, gan ml un, kad lietojama 0,3 ml V100 insulīna šļirce, informēt pacientu par devu “vienībās” uz injekciju šļirces;
 - nozīmējot ampulu/flakonu lietošanu, norādīt ūdens injekcijām tilpumu, piemērotos daudzumos, lai mazinātu atkārtotas lietošanas risku.
- Izglītojošajā materiālā farmaceitiem būs sniegta norāde par papildierīcēm, kas jāizsniedz pacientam ieskaitot piemērota izmēra izšķīdināšanas un ievadīšanas šļirces un adatas, piemērota lieluma flakonus/ampulas ar ūdeni injekcijām, spirta salvetes un kasti asu priekšmetu likvidēšanai, kā arī kā piekļūt Amryt izšķīdināšanas un ievadīšanas komplektiem, kas satur visas augstāk minētus priekšmetus, izņemot ūdeni injekcijām un kasti asu priekšmetu likvidēšanai.
- Piekļuve turpmākiem materiāliem tīmekļa vietnē, ieskaitot apmācību video daudzās valodās, kur būs parādīts katrs solis Myalepta sagatavošanā un ievadīšanā.
 - T-šūnu limfoma
 - Iegūta lipodistrofija ir saistīta ar autoimūniem traucējumiem. Autoimūnie traucējumi ir saistīti ar palielinātu ļaundabīgu slimību, tajā skaitā limfomu, risku.
 - Ziņots par limfoproliferatīviem traucējumiem, tajā skaitā limfomu, pacientiem ar iegūtu ģeneralizētu LD, kuri netika ārstēti ar Myalepta. Myalepta lietošanas laikā klīniskajos pētījumos ir ziņots par T šūnu limfomas gadījumiem. Cēloņsakarība starp Myalepta un limfomu nav apstiprināta.
 - Pacientiem ar iegūtu ģeneralizētu LD un/vai pacientiem ar būtiskiem hematoloģiskajiem traucējumiem (ieskaitot leukopēniju, neitropēniju, kaulu smadzeņu patoloģijām, limfomu un/vai limfadenopātiju) rūpīgi jāizvērtē ārstēšanas radītie ieguvumi un riski. Saistību starp neitralizējošo antivielu (NAv) rašanos un nopietnām un smagām infekcijām nevar izslēgt un Myalepta lietošanas turpināšana jālemj ārstam.
 - Risks pacientiem kam ir vai ir bijusi autoimūna slimība un iespējama simptomu pasliktināšanās lietojot Myalepta.
 - Myalepta var palielināt fertilitāti ietekmes uz LH dēļ, kas var būt par iemeslu neplānotai grūtniecībai. Sievietes reproduktīvā vecumā jāinformē, ka Myalepta lietošana var palielināt fertilitāti un jāiesaka izmantot atbilstošu kontracepciju.
 - Myalepta terapijas laikā var attīstīties neitralizējošas antivielas. Saistību starp neitralizējošo antivielu rašanos un nopietnām un smagām infekcijām nevar izslēgt un Myalepta lietošanas turpināšana jālemj ārstam. Ārstam jāvērtē iespēja pacientiem pārbaudīt neitralizējošo antivielu klātbūtni.
 - Myalepta pacientiem iespējams novērot efektivitātes zudumu, iespējams saistītu ar neitralizējošām antivielām. Ja neraugoties uz Myalepta lietošanu, ir ievērojams efektivitātes zudums, kaut arī neitralizējošo antivielu ietekme uz efektivitāti nav apstiprināta, zāļu izrakstītajam jāapsver iespēja pacientiem pārbaudīt neitralizējošo antivielu klātbūtni.

Izglītojošajā materiālā pacientiem/aprūpētājiem jābūt iekļautam:

- lietošanas instrukcijai,
- norādēm pacientiem/aprūpētājiem,
- apmācību materiālam pacientiem/aprūpētājiem.

Norādēs/ apmācību materiālā pacientiem/aprūpētājiem jābūt iekļautiem sekojošiem svarīgākiem elementiem:

- atgādinājumi par svarīgāko informāciju zāļu parakstīšanai, ieskaitot, norādītu populāciju, devas, brīdinājumus un piesardzību lietošanā, un citus ar drošumu saistītus norādījumus, kas svarīgi zāļu drošai lietošanai. Tas ietvers, piemēram, norādes kā rīkoties, kad novērota iespējama blakusparādība.
- Myalepta lietošanas laikā iespējams novērot alergiskas reakcijas. Būs sniegts padoms par alergisku reakciju simptomiem un kā jārikojas, ja novēro šādu reakciju.
- Nepieciešamība ievērot zāļu lietošanas nosacījumus, jo strauji pārtraucot zāļu lietošanu pastāv pankreatīta rašanās risks. Ja nepieciešams pārtraukt lietot Myalepta, svarīgi pakāpeniski samazinās devu divu nedēļu laikā.

- Lietojot vienlaicīgi ar insulīnu un citiem pretdiabēta līdzekļiem, iespējams novērot hipoglikēmiju.
- Zāļu nepareizas lietošanas risks:
 - zāļu izrakstītāja atbildība par to, lai pacients/aprūpētājs, kas veiks zāļu ievadīšanu, būtu atbilstoši apmācīts un, ka pirmā injekcija jāveic ārsta vai medmāsas klātbūtnē.
 - Nepieciešamība regulāri sekot līdzi, lai pacients/aprūpētājs turpinātu pareizi un atbilstoši izšķēdināt Myalepta un to ievadīt.
 - Norādes par atbilstoša izmēra šļirci un palīgierīču komplektu, ko nozīmē atkarībā no Myalepta devas un kā nolasīt tilpumus uz šļirces.
 - Kā piekļūt video pamācībām tiešsaistē, kur parādīts soli pa solim, kā izšķēdināt zāles, nomērīt pareizo devu un ievadīt zāles subkutāni.
- Saistība starp LD un limfomu un, ka pacienti ārstēšanās laikā tiks novēroti.
- Pēc NAv rašanās sekundāri var rasties nopietnas un smagas infekcijas.
- Risks pacientiem kam ir vai ir bijusi autoimūna slimība un iespējama simptomu pasliktināšanās lietojot Myalepta.
- Myalepta var palielināt fertilitāti ietekmes uz LH dēļ un tādēļ pastāv neplānotas grūtniecības iespēja.

E. ĪPAŠAS SAISTĪBAS, LAI VEIKTU PĒCREĢISTRĀCIJAS PASĀKUMUS ZĀLĒM, KAS REĢISTRĒTAS "IZŅĒMUMA KĀRTĀ"

Tā kā šī ir reģistrācija "izņēmuma kārtā" un saskaņā ar EK Regulas Nr. 726/2004 14. panta 8. punktu, RAĪ noteiktajā laika posmā jāveic šādi pasākumi:

Apraksts	Izpildes termiņš
Lai varētu turpināt izvērtēt Myalepta ilgstošas lietošanas drošumu un efektivitāti klīniskās prakses ikdienas apstākļos, pieteikuma iesniedzējam pēc saskaņota protokola, jāizveido reģistrs, kurā jāiekļauj visi ģeneralizētas vai daļējas lipodistrofijas pacienti kas ārstēti ar Myalepta.	Protokola projekts jāiesniedz 6 mēnešus pēc Eiropas Komisijas paziņojuma lēmuma Ikgadējās atskaites jāiesniedz kā daļa no ikgadējā atkārtotā izvērtējuma.
Lai varētu turpināt izvērtēt Myalepta efektivitāti uz sliktu vielmaiņas kontroli, kad pamata terapija ir jaukta pacientiem ar ģimenes vai iegūtu daļēju LD, pieteikuma iesniedzējam pēc saskaņota protokola, jāveic efektivitātes un drošuma pētījums.	Gala pētījuma atskaite jāiesniedz līdz 2028.
Lai uzsāktu risināt jautājumus par iespējamiem ar drošumu saistītiem gadījumiem un/vai efektivitātes zudumu, kas saistīts ar Myalepta imunogenitāti, pieteikuma iesniedzējam jāiesniedz integrēta imunogenitātes analīze, kas veikta ar apstiprinātiem testiem. Pieteikuma iesniedzējam jāveic šī integrētā analīze pēc saskaņota protokola, iekļaujot paraugus no visiem pieejamiem vēsturiskiem paraugiem no iepriekšējiem pētījumiem (NIH991265/20010769, FHA 101, NASH4 un aptaukošanās pētījuma) ar GL/PL pacientiem un paraugus, kas iegūti no pacientiem, kas tiks iekļauti efektivitātes un drošuma pētījumā PL pacientiem, pediatrijas izmeklēšanas plāna (PIP) pētījumā un pacientu reģistrā.	Protokola projekts jāiesniedz 3 mēnešus pēc Eiropas Komisijas paziņojuma lēmuma Gala pētījuma atskaite jāiesniedz līdz 2024.

III PIELIKUMS

MARKĒJUMA TEKSTS UN LIETOŠANAS INSTRUKCIJA

A. MARKĒJUMA TEKSTS

INFORMĀCIJA, KAS JĀNORĀDA UZ ĀRĒJĀ IEPAKOJUMA

ĀRĒJAIS KARTONA IEPAKOJUMS

1. ZĀĻU NOSAUKUMS

Myalepta 3 mg pulveris injekciju šķīduma pagatavošanai
metreleptin

2. AKTĪVĀS(-O) VIELAS(-U) NOSAUKUMS(-I) UN DAUDZUMS(-I)

Katrs flakons satur 3 mg metreleptīna
Pēc izšķīdināšanas 0,6 ml ūdenī injekcijām, vienā ml ir 5 mg metreleptīna (5 mg/ml)

3. PALĪGVIELU SARAKSTS

Palīgvielas: glicīns, saharoze, polisorbāts 20, glutamīnskābe, nātrija hidroksīds (pH regulēšanai).
Sīkāku informāciju skatīt lietošanas instrukcijā.

4. ZĀĻU FORMA UN SATURS

Pulveris injekciju šķīduma pagatavošanai
1 flakons
30 flakoni

5. LIETOŠANAS UN IEVADĪŠANAS VEIDS(-I)

Tikai vienreizējai lietošanai.

Izmantojiet tikai atsevišķi nodrošināto šķīdinātāju pulvera izšķīdināšanai, šļirces un adatas.
Neizlietotais šķīdums pēc lietošanas jālikvidē.
Pirms lietošanas izlasiet lietošanas instrukciju.
Subkutānai lietošanai.

6. ĪPAŠI BRĪDINĀJUMI PAR ZĀĻU UZGLABĀŠANU BĒRNIEM NEREDZAMĀ UN NEPIEEJAMĀ VIETĀ

Uzglabāt bērniem neredzamā un nepieejamā vietā.

7. CITI ĪPAŠI BRĪDINĀJUMI, JA NEPIECIEŠAMS

8. DERĪGUMA TERMIŅŠ

EXP
Pēc izšķīdināšanas: lietot nekavējoties.

9. ĪPAŠI UZGLABĀŠANAS NOSACĪJUMI

Uzglabāt ledusskapī.

Uzglabāt flakonu ārējā iepakojumā, lai pasargātu no gaismas.

10. ĪPAŠI PIESARDZĪBAS PASĀKUMI, IZNĪCINOT NEIZLIETOTĀS ZĀLES VAI IZMANTOTOS MATERIĀLUS, KAS BIJUŠI SASKARĒ AR ŠĪM ZĀLĒM, JA PIEMĒROJAMS

Neizlietotās zāles vai izlietotie materiāli jāiznīcina atbilstoši vietējām prasībām.

11. REĢISTRĀCIJAS APLIECĪBAS ĪPAŠNIEKA NOSAUKUMS UN ADRESE

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

12. REĢISTRĀCIJAS APLIECĪBAS NUMURS(-I)

EU/1/18/1276/003
EU/1/18/1276/004

13. SĒRIJAS NUMURS

Lot

14. IZSNIEGŠANAS KĀRTĪBA**15. NORĀDĪJUMI PAR LIETOŠANU****16. INFORMĀCIJA BRAILA RAKSTĀ**

myalepta 3 mg

17. UNIKĀLS IDENTIFIKATORS – 2D SVĪTRKODS

2D svītrkods, kurā iekļauts unikāls identifikators.

18. UNIKĀLS IDENTIFIKATORS - DATI, KO VAR NOLASĪT PERSONA

PC
SN
NN

MINIMĀLĀ INFORMĀCIJA, KAS JĀNORĀDA UZ MAZA IZMĒRA TIEŠĀ IEPAKOJUMA FLAKONS

1. ZĀĻU NOSAUKUMS UN IEVADĪŠANAS VEIDS(-I)

Myalepta 3 mg pulveris injekcijām
metreleptin
Subkutānai lietošanai

2. LIETOŠANAS VEIDS

3. DERĪGUMA TERMIŅŠ

EXP

4. SĒRIJAS NUMURS

Lot

5. SATURA SVARS, TILPUMS VAI VIENĪBU DAUDZUMS
--

5 mg/ml

6. CITA

INFORMĀCIJA, KAS JĀNORĀDA UZ ĀRĒJĀ IEPAKOJUMA

ĀRĒJAIS KARTONA IEPAKOJUMS

1. ZĀĻU NOSAUKUMS

Myalepta 5,8 mg pulveris injekciju šķīduma pagatavošanai
metreleptin

2. AKTĪVĀS(-O) VIELAS(-U) NOSAUKUMS(-I) UN DAUDZUMS(-I)

Katrs flakons satur 5,8 mg metreleptīna
Pēc izšķīdināšanas 1,1 ml ūdenī injekcijām, vienā ml ir 5 mg metreleptīna (5 mg/ml)

3. PALĪGVIELU SARAKSTS

Palīgvielas: glicīns, saharoze, polisorbāts 20, glutamīnskābe, nātrija hidroksīds (pH regulēšanai).
Sīkāku informāciju skatīt lietošanas instrukcijā.

4. ZĀĻU FORMA UN SATURS

Pulveris injekciju šķīduma pagatavošanai
1 flakons
30 flakoni

5. LIETOŠANAS UN IEVADĪŠANAS VEIDS(-I)

Tikai vienreizējai lietošanai.

Izmantojiet tikai atsevišķi nodrošināto šķīdinātāju pulvera izšķīdināšanai, šļirces un adatas.
Neizlietotais šķīdums pēc lietošanas jālikvidē.
Pirms lietošanas izlasiet lietošanas instrukciju.
Subkutānai lietošanai.

6. ĪPAŠI BRĪDINĀJUMI PAR ZĀĻU UZGLABĀŠANU BĒRNIEM NEREDZAMĀ UN NEPIEEJAMĀ VIETĀ

Uzglabāt bērniem neredzamā un nepieejamā vietā.

7. CITI ĪPAŠI BRĪDINĀJUMI, JA NEPIECIEŠAMS

8. DERĪGUMA TERMIŅŠ

EXP
Pēc izšķīdināšanas: lietot nekavējoties.

9. ĪPAŠI UZGLABĀŠANAS NOSACĪJUMI

Uzglabāt ledusskapī.

Uzglabāt flakonu ārējā iepakojumā, lai pasargātu no gaismas.

10. ĪPAŠI PIESARDZĪBAS PASĀKUMI, IZNĪCINOT NEIZLIETOTĀS ZĀLES VAI IZMANTOTOS MATERIĀLUS, KAS BIJUŠI SASKARĒ AR ŠĪM ZĀLĒM, JA PIEMĒROJAMS

Neizlietotās zāles vai izlietotie materiāli jāiznīcina atbilstoši vietējām prasībām.

11. REĢISTRĀCIJAS APLIECĪBAS ĪPAŠNIEKA NOSAUKUMS UN ADRESE

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

12. REĢISTRĀCIJAS APLIECĪBAS NUMURS(-I)

EU/1/18/1276/005

EU/1/18/1276/006

13. SĒRIJAS NUMURS

Lot

14. IZSNIEGŠANAS KĀRTĪBA**15. NORĀDĪJUMI PAR LIETOŠANU****16. INFORMĀCIJA BRAILA RAKSTĀ**

myalepta 5,8 mg

17. UNIKĀLS IDENTIFIKATORS – 2D SVĪTRKODS

2D svītrkods, kurā iekļauts unikāls identifikators.

18. UNIKĀLS IDENTIFIKATORS - DATI, KO VAR NOLASĪT PERSONA

PC
SN
NN

MINIMĀLĀ INFORMĀCIJA, KAS JĀNORĀDA UZ MAZA IZMĒRA TIEŠĀ IEPAKOJUMA FLAKONS

1. ZĀĻU NOSAUKUMS UN IEVADĪŠANAS VEIDS(-I)

Myalepta 5,8 mg pulveris injekcijām
metreleptin
Subkutānai lietošanai

2. LIETOŠANAS VEIDS

3. DERĪGUMA TERMIŅŠ

EXP

4. SĒRIJAS NUMURS

Lot

5. SATURA SVARS, TILPUMS VAI VIENĪBU DAUDZUMS
--

5 mg/ml

6. CITA

INFORMĀCIJA, KAS JĀNORĀDA UZ ĀRĒJĀ IEPAKOJUMA

ĀRĒJAIS KARTONA IEPAKOJUMS

1. ZĀĻU NOSAUKUMS

Myalepta 11,3 mg pulveris injekciju šķīduma pagatavošanai
metreleptin

2. AKTĪVĀS(-O) VIELAS(-U) NOSAUKUMS(-I) UN DAUDZUMS(-I)

Katrs flakons satur 11,3 mg metreleptīna
Pēc izšķīdināšanas 2,2 ml ūdenī injekcijām, vienā ml ir 5 mg metreleptīna (5 mg/ml)

3. PALĪGVIELU SARAKSTS

Palīgvielas: glicīns, saharoze, polisorbāts 20, glutamīnskābe, nātrija hidroksīds (pH regulēšanai).
Sīkāku informāciju skatīt lietošanas instrukcijā.

4. ZĀĻU FORMA UN SATURS

Pulveris injekciju šķīduma pagatavošanai
1 flakons
30 flakoni

5. LIETOŠANAS UN IEVADĪŠANAS VEIDS(-I)

Tikai vienreizējai lietošanai.

Izmantojiet tikai atsevišķi nodrošināto šķīdinātāju pulvera izšķīdināšanai, šļirces un adatas.
Neizlietotais šķīdums pēc lietošanas jālikvidē.
Pirms lietošanas izlasiet lietošanas instrukciju.
Subkutānai lietošanai.

6. ĪPAŠI BRĪDINĀJUMI PAR ZĀĻU UZGLABĀŠANU BĒRNIEM NEREDZAMĀ UN NEPIEEJAMĀ VIETĀ

Uzglabāt bērniem neredzamā un nepieejamā vietā.

7. CITI ĪPAŠI BRĪDINĀJUMI, JA NEPIECIEŠAMS

8. DERĪGUMA TERMIŅŠ

EXP
Pēc izšķīdināšanas: lietot nekavējoties.

9. ĪPAŠI UZGLABĀŠANAS NOSACĪJUMI

Uzglabāt ledusskapī.

Uzglabāt flakonu ārējā iepakojumā, lai pasargātu no gaismas.

10. ĪPAŠI PIESARDZĪBAS PASĀKUMI, IZNĪCINOT NEIZLIETOTĀS ZĀLES VAI IZMANTOTOS MATERIĀLUS, KAS BIJUŠI SASKARĒ AR ŠĪM ZĀLĒM, JA PIEMĒROJAMS

Neizlietotās zāles vai izlietotie materiāli jāiznīcina atbilstoši vietējām prasībām.

11. REĢISTRĀCIJAS APLIECĪBAS ĪPAŠNIEKA NOSAUKUMS UN ADRESE

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

12. REĢISTRĀCIJAS APLIECĪBAS NUMURS(-I)

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

13. SĒRIJAS NUMURS

Lot

14. IZSNIEGŠANAS KĀRTĪBA**15. NORĀDĪJUMI PAR LIETOŠANU****16. INFORMĀCIJA BRAILA RAKSTĀ**

myalepta 11,3 mg

17. UNIKĀLS IDENTIFIKATORS – 2D SVĪTRKODS

2D svītrkods, kurā iekļauts unikāls identifikators.

18. UNIKĀLS IDENTIFIKATORS - DATI, KO VAR NOLASĪT PERSONA

PC
SN
NN

**MINIMĀLĀ INFORMĀCIJA, KAS JĀNORĀDA UZ MAZA IZMĒRA TIEŠĀ IEPAKOJUMA
FLAKONS**

1. ZĀĻU NOSAUKUMS UN IEVADĪŠANAS VEIDS(-I)

Myalepta 11,3 mg pulveris injekcijām
metreleptin
Subkutānai lietošanai

2. LIETOŠANAS VEIDS

3. DERĪGUMA TERMIŅŠ

EXP

4. SĒRIJAS NUMURS

Lot

5. SATURA SVARS, TILPUMS VAI VIENĪBU DAUDZUMS

5 mg/ml

6. CITA

B. LIETOŠANAS INSTRUKCIJA

Lietošanas instrukcija: informācija pacientam

Myalepta 3 mg pulveris injekciju šķīduma pagatavošanai metreleptin

▼ 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, vaicājiest ārstam, farmaceitam vai medmāsi.
- Šīs zāles ir parakstītas tikai Jums. Nedodiet tās citiem. Tās var nodarīt ļaunumu pat tad, ja šiem cilvēkiem ir līdzīgas slimības pazīmes.
- Ja Jums rodas jebkādas blakusparādības, konsultējieties ar ārstu, farmaceitu vai medmāsu. Tas attiecas arī uz iespējamām blakusparādībām, kas nav minētas šajā instrukcijā. Skatīt 4. punktu.

Šajā instrukcijā varat uzzināt:

1. Kas ir Myalepta un kādam nolūkam to lieto
2. Kas Jums jāzina pirms Myalepta lietošanas
3. Kā lietot Myalepta
4. Iespējamās blakusparādības
5. Kā uzglabāt Myalepta
6. Iepakojuma saturs un cita informācija

1. Kas ir Myalepta un kādam nolūkam to lieto

Myalepta sastāvā ir aktīvā viela metreleptīns. Metreleptīns ir līdzīgs cilvēka hormonam, ko sauc par leptīnu.

Kādam nolūkam lieto Myalepta

Myalepta lieto, lai ārstētu komplikācijas, kas radušās nepietiekama leptīna daudzuma dēļ pacientiem ar lipodistrofiju.

To lieto pieaugušajiem, pusaudžiem un bērniem no 2 gadu vecuma un vecākiem:

- kuriem ir ģeneralizēta lipodistrofija (visā ķermenī nav pietiekami daudz taukaudu)

To lieto, ja cita ārstēšana ir bijusi neefektīva, pieaugušajiem un pusaudžiem no 12 gadu vecuma un vecākiem:

- kuriem ir pārmantota parciāla lipodistrofija (to sauc arī par iedzimtu vai ģimenes lipodistrofiju)
- vai parciāla lipodistrofija, ko izraisījusi organisma reakcija uz kaut ko, piemēram, vīrusu slimību (to sauc arī par iegūtu lipodistrofiju).

Kā darbojas Myalepta

Dabiskais leptīns veidojas taukaudos, un tam organismā ir daudz funkciju, tajā skaitā:

- izsalkuma sajūtas un enerģijas līmeņa kontrolēšana;
- tas palīdz insulīnam regulēt cukura līmeni organismā.

Metreleptīns darbojas, imitējot leptīna darbību. Tas uzlabo organisma spēju regulēt enerģijas līmeni.

2. Kas Jums jāzina pirms Myalepta lietošanas

Nelietojiet Myalepta šādos gadījumos:

- ja Jums ir alerģija pret metreleptīnu vai kādu citu (6. punktā minēto) šo zāļu sastāvdaļu.

Brīdinājumi un piesardzība lietošanā

Pirms Myalepta lietošanas konsultējieties ar ārstu, farmaceitu vai medmāsu:

- ja Jūs esat grūtniece;
- ja Jums kādreiz ir bijis vēža veids, ko sauc par limfomu;
- ja Jums kādreiz ir bijušas ar asinīm saistītas problēmas (piemēram, pazemināts asins daudzums);
- ja Jums kādreiz ir bijis orgāna, ko sauc par aizkuņģa dziedzeri, iekaisums ("pankreatīts");
- ja Jums ir vai kādreiz ir bijušas ar imūnsistēmu saistītas problēmas (autoimūna slimība, kas ietver ar autoimūno slimību saistītas aknu problēmas).

Limfoma

Cilvēkiem ar lipodistrofiju var rasties asins vēža veids, ko sauc par limfomu, neatkarīgi no tā, vai viņi lieto vai nelieto Myalepta.

Tomēr, lietojot šīs zāles, Jums var būt lielāks risks saslimt ar limfomu.

Jūsu ārsts izlems, vai Jums jālieto Myalepta, un ārstēšanas laikā Jūs uzraudzīs.

Nopietnas un smagas infekcijas

Ārstējoties ar Myalepta Jūsu organisms var izstrādāt antivielas, kas var palielināt nopietnu un smagu infekciju attīstības risku. Nekavējoties izstāstiet ārstam, ja Jums parādās augsta temperatūra, vienlaicīgi par pieaugošu nogurumu (skatīt 4.punktu).

Zems cukura līmenis asinīs, lietojot insulīnu vai citas pret diabēta zāles

Ja Jūs lietojat tādas zāles kā insulīnu vai citas zāles diabēta ārstēšanai, ārsts Jums rūpīgi uzraudzīs cukura līmeni asinīs. Ja tas būs nepieciešams, ārsts mainīs Jūsu insulīna vai citu zāļu devu.

Tas ir tādēļ, lai nepieļautu cukura līmeņa asinīs pārmērīgu pazemināšanos ("hipoglikēmiju"). Zema cukura līmeņa asinīs pazīmes skatīt 4. punktā zem virsraksta "Augsta un zema cukura līmeņa asinīs pazīmes".

Augsts cukura un tauku līmenis asinīs

Lietojo Myalepta, Jums asinīs var būt lielāks cukura daudzums ("hiperglikēmija") vai tauku daudzums ("hipertrigliceridēmija"), kas var būt pazīme tam, ka šīs zāles nedarbojas tik labi, kā vajadzētu. Pazīmes, kas liecina par augstu cukura līmeni asinīs un augstu tauku līmeni ir minētas 4. punktā zem virsrakstiem "Augsta un zema cukura līmeņa asinīs pazīmes" un "Augsta tauku līmeņa pazīmes".

Ja novērojat jebkuru no iepriekš minētajiem un tālāk šīs lietošanas instrukcijas 4. punktā aprakstītajiem simptomiem vai ja šaubāties par to, nekavējoties konsultējieties ar ārstu. Ārstam var nākties mainīt Jūsu ārstēšanu.

Autoimūna slimība

Cilvēkiem, kuriem ir vai ir bijušas ar imūnsistēmu saistītas problēmas (autoimūna slimība, ieskaitot ar autoimūnām saistītas aknu problēmas), lietojot Myalepta simptomi var pasliktināties. Konsultējieties ar veselības aprūpes sniedzēju par to, kādi simptomi jānovēro, lai būtu nepieciešamas turpmākas pārbaudes.

Alerģiskas reakcijas

Myalepta lietošanas laikā Jums var rasties alerģiska reakcija. Ja Jums ir jebkādi alerģiskas reakcijas simptomi, nekavējoties pastāstiet to ārstam. Alerģiskas reakcijas pazīmes ir minētas 4. punktā zem virsraksta "Alerģiskas reakcijas".

Fertilitāte

Myalepta sievietēm ar lipodistrofiju var palielināt fertilitāti (skatīt punktu “Grūtniecība, barošana ar krūti un fertilitāte”).

Myalepta satur nātriju

Šīs zāles satur mazāk par 1 mmol nātrija (23 mg) katrā devā, - būtībā tās ir “nātriju nesaturošas”.

Bērni un pusaudži

Nelietojiet šīs zāles bērniem ar ģeneralizētu lipodistrofiju vecumā līdz 2 gadiem vai bērniem ar parciālu lipodistrofiju vecumā līdz 12 gadiem. Tas ir tāpēc, ka nav zināms, kā šīs zāles ietekmēs tāda vecuma bērnus.

Citas zāles un Myalepta

Pastāstiet ārstam vai farmaceitam par visām zālēm, kuras lietojat, pēdējā laikā esat lietojis vai varētu lietot. Myalepta var ietekmēt dažu citu zāļu darbību. Arī dažas citas zāles var ietekmēt šo zāļu darbību. It īpaši pastāstiet ārstam, ja lietojat jebkuras no šādām zālēm:

- hormonālos kontracepcijas līdzekļus, jo Myalepta var samazināt to efektivitāti grūtniecības novēršanā;
- teofilīnu, ko lieto plaušu darbības traucējumu, piemēram, astmas, ārstēšanai;
- zāles asins šķīdināšanai (piemēram, varfarīnu vai fenprokumonu);
- zāles, kas nomāc imūnsistēmu (piemēram, ciklosporīnu);
- pret diabēta zāles (piemēram, insulīnu vai insulīna sekrēciju veicinošus līdzekļus), skatīt 2. punktu ‘Zems cukura līmenis asinīs, lietojot insulīnu vai citas pret diabēta zāles’.

Ja uz Jums var attiecināt jebko no iepriekš minētā (vai ja šaubāties), pirms Myalepta lietošanas konsultējieties ar ārstu. Myalepta lietošanas laikā var būt nepieciešams uzraudzīt citas zāles, jo var būt jāmaina šo zāļu deva.

Grūtniecība, barošana ar krūti un fertilitāte

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.

Ja Jūs esat grūtniece vai ja Jums var iestāties grūtniecība, Jūs nedrīkstat lietot Myalepta. Tas ir tāpēc, ka nav zināms, kā Myalepta ietekmēs Jūsu vēl nedzimušo bērnu. Sievietēm, kurām var iestāties grūtniecība, Myalepta lietošanas laikā jāizmanto efektīvi kontracepcijas līdzekļi, tajā skaitā nehormonālas metodes, piemēram, prezervatīvi. Pārrunājiet ar ārstu piemērota kontracepcijas līdzekļa izmantošanu, jo Myalepta var samazināt hormonālo kontracepcijas līdzekļu efektivitāti grūtniecības novēršanā.

Nav zināms, vai Myalepta izdalās krūts pienā. Ja Jūs barojat bērnu ar krūti vai plānojat to darīt, konsultējieties ar ārstu. Jūs un Jūsu ārsts nolemsiet, turpināt vai neturpināt barošanu ar krūti šo zāļu lietošanas laikā, apsverot ieguvumu bērnam no barošanas ar krūti un ieguvumu mātei no Myalepta lietošanas.

Myalepta sievietēm ar lipodistrofiju var palielināt fertilitāti.

Transportlīdzekļu vadīšana un mehānismu apkalpošana

Myalepta nedaudz ietekmē spēju vadīt transportlīdzekļus un apkalpot mehānismus. Lietojot šīs zāles, Jums var būt reibonis vai nogurums. Tādā gadījumā nevadiet transportlīdzekli un neizmantojiet nekādus rīkus vai mehānismus. Ja šaubāties, konsultējieties ar ārstu.

3. Kā lietot Myalepta

Vienmēr lietojiet šīs zāles tieši tā, kā ārsts Jums teicis. Neskaidrību gadījumā vaicājiet ārstam.

Myalepta jāievada injekciju veidā zem ādas vienreiz dienā ("subkutāna injekcija"). Šīs zāles paredzētas lietošanai bērniem no 2 gadu vecuma un vecākiem, pusaudžiem un pieaugušajiem ar ģeneralizētu lipodistrofiju; tās paredzētas lietošanai arī bērniem no 12 gadu vecuma un vecākiem, pusaudžiem un pieaugušajiem ar parciālu lipodistrofiju. Laikā, kamēr lietošiet šīs zāles, Jūs vai Jūsu bērnu uzraudzīs ārsts, kurš lems par Jums vai Jūsu bērnam lietojamo devu.

Ārsts var izlemēt, ka Jūs varat injicēt sev šīs zāles patstāvīgi. Ārsts, medmāsa vai farmaceits parādīs, kā sagatavot un injicēt šīs zāles.

- **Nemēģiniet** sagatavot vai patstāvīgi injicēt sev šīs zāles, ja neesat apmācīts to darīt.

Cik daudz injicēt

Laika gaitā Jūsu Myalepta deva var mainīties atkarībā no tā, kā šīs zāles Jums iedarbojas. Myalepta pulveri izšķīdina, sajaucot ar ūdeni injekcijām, lai pagatavotu šķīdumu injekcijām. To, kā pirms injicēšanas pagatavot šķīdumu, lasiet punktā "Lietošanas norādījumi".

Ārsts parakstīs Jums atbilstošu devu, ņemot vērā šādus faktorus:

- Ja Jūsu svars ir 40 kg vai mazāk:
 - sākumdeva ir 0,06 mg (0,012 ml šķīduma) uz katru ķermeņa masas kilogramu.
- Ja esat **vīrietis** un sverat vairāk par 40 kg:
 - sākumdeva ir 2,5 mg (0,5 ml šķīduma).
- Ja esat **sieviete** un sverat vairāk par 40 kg:
 - sākumdeva ir 5 mg (1 ml šķīduma).

Ārsts vai farmaceits pastāstīs, cik daudz šķīduma injicēt. Ja šaubāties par to, cik daudz šķīduma injicēt, pirms zāļu injicēšanas konsultējieties ar ārstu vai farmaceitu.

- Šo zāļu injicēšanai izmantojamā šļirce ir atkarīga no Jums parakstītās devas.
 - Farmaceits izsniegs Jums atbilstošu šļirci zāļu injicēšanai.
 - Lai noskaidrotu, kādu šļirci lietot, skatiet punktu "Lietošanas norādījumi".
- Lai zinātu, cik daudz zāļu injicēt (ml), Jums jādala deva (mg) ar 5.
 - Piemēram, ja Jums ir parakstīta 5 mg Myalepta deva, dalot 5 mg ar 5, Jūs iegūstat 1 ml, kas ir injicējamais šķīduma daudzums, izmantojot 1 ml šļirci.
- Ja Jūsu deva ir 1,50 mg (0,30 ml šķīduma) vai mazāk, Jums būs jālieto 0,3 ml šļirce.
 - Uz 0,3 ml šļirces "ml" vietā ir norādīts injekcijas apjoms "vienībās". Vairāk informācijas par dažādu šļirču rādījumu nolasīšanu un izmantošanu skatīt punktā "Lietošanas norādījumi" (7. punkts).
 - Lai zinātu, cik daudz šķīduma injicēt (vienībās), Jums jādala deva (mg) ar 5 un tad jāpareizina ar 100.

Ja Jums jāinjicē 1 ml vai vairāk Myalepta šķīduma, Jūsu ārsts var norādīt ievadīt šo devu divās atsevišķās injekcijās. Tas var palīdzēt padarīt injekcijas komfortablākas.

Katrā injekcijā Jums jāizmanto tīra šļirce un adats.

Ja šaubāties par to, cik daudz šķīduma injicēt, pirms zāļu injicēšanas konsultējieties ar ārstu vai farmaceitu.

Ja nozīmēta mazas devas/tilpuma lietošana (piem., bērnam), pēc nepieciešamā daudzuma izvilšanas flakoni paliks gandrīz pilni. Atlikušais izšķīdināto zāļu daudzums pēc lietošanas jāiznīcina.

Ja esat lietojis Myalepta vairāk nekā noteikts

Ja esat lietojis Myalepta vairāk nekā noteikts, nekavējoties sazinieties ar ārstu vai dodieties uz slimnīcu. Jūsu ārsts novēros, vai Jums nerodas blakusparādības.

Ja esat aizmirsis lietot Myalepta

- Ja esat aizmirsis injicēt zāļu devu, injicējiet to, tiklīdz atceraties.
- Pēc tam lietojiet parasto devu nākamajā dienā.
- Nelietojiet dubultu devu, lai aizvietotu aizmirsto devu.

Ja esat injicējis Myalepta mazāk nekā noteikts, nekavējoties konsultējieties ar ārstu. Jūsu ārsts novēros, vai Jums nerodas blakusparādības.

Ja pārtraucat lietot Myalepta

Nepārtrauciet lietot Myalepta, nekonsultējoties ar ārstu. Ārsts lems, vai Jums jāpārtrauc lietot šīs zāles.

Ja Jums nepieciešams pārtraukt lietot Myalepta, ārsts pakāpeniski samazinās devu divu nedēļu laikā, pirms šo zāļu lietošanas pilnīgas pārtraukšanas. Ārsts Jums lūgs arī ievērot diētu ar samazinātu tauku daudzumu.

- Svarīgi devu pakāpeniski samazināt divu nedēļu laikā, jo tā var palīdzēt novērst tauku (ko sauc par “triglicerīdiem”) līmeņa asinīs pēkšņu paaugstināšanos.
- Strauji palielinoties triglicerīdu daudzumam asinīs, var rasties aizkuņģa dziedzera iekaisums (“pankreatīts”). To var palīdzēt novērst devas pakāpeniska samazināšana un diēta ar samazinātu tauku daudzumu.

Jūs nedrīkstat pārtraukt lietot Myalepta, ja vien tā rīkoties nelielā ārstam.

Ja Jums ir kādi jautājumi par šo zāļu lietošanu, jautājiet ārstam.

4. Iespējamās blakusparādības

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

Šo zāļu iespējamās blakusparādības:

Būtiskas blakusparādības

Nekavējoties informējiet ārstu, ja novērojat jebkuras no tālāk minētajām būtiskajām blakusparādībām – Jums var būt nepieciešama neatliekama medicīniska ārstēšana. Ja nevarat sazināties ar savu ārstu, Jums jāmeklē neatliekamā medicīniskā palīdzība.

- zems cukura (glikozes) līmenis asinīs, skatīt punktu “Augsta un zema cukura līmeņa asinīs pazīmes” tālāk;
- palielināts cukura (glikozes) līmenis asinīs;
- asiņu trombi vēnās (dziļo vēnu tromboze) - sāpes, pietūkums, siltuma sajūta un piesārtums, parasti apakšstilbā vai augšstilbā;
- šķidrums plaušās - apgrūtināta elpošana vai klepus;
- miegainība vai apjukums.

Alerģiskas reakcijas

Nekavējoties konsultējieties ar ārstu, ja pamanāt jebkādas smagas alerģiskas reakcijas pazīmes, tajā skaitā:

- elpošanas sistēmas traucējumi;
- ādas pietūkumu un apsārtumu, nātreni;
- sejas, lūpu, mēles vai rīkles pietūkumu;
- sāpes vēderā, sliktu dūšu vai vemšanu;
- ģīboni vai reiboni;
- stipras sāpes vēderā;
- ļoti ātru sirdsdarbību.

Aizkuņģa dziedzera iekaisums ("pankreatīts"):

nekavējoties konsultējieties ar ārstu, ja pamanāt jebkādas aizkuņģa dziedzera iekaisuma pazīmes, tajā skaitā:

- pēkšņas stipras sāpes vēderā;
- sliktu dūšu vai vemšanu;
- caureju.

Citas blakusparādības

Ja Jūs pamanāt jebkuras no tālāk minētajām blakusparādībām, pastāstiet to ārstam.

Ļoti bieži (var rasties vairāk nekā 1 no 10 cilvēkiem)

- svara zudums

Bieži (var rasties līdz 1 no 10 cilvēkiem):

- intereses zudums par ēdienu
- galvassāpes
- matu izkrišana
- neparasti spēcīga vai ilga menstruālā asiņošana
- nogurums
- asinsizplūdums, apsārtums, nieze vai nātrene injekcijas vietā
- organismā veidojas antivielas pret metreleptīnu, kas var palielināt būtisku vai smagu infekciju risku. Jūs varat pamanīt augstu temperatūru, ko pavada pastiprināts nogurums.

Nav zināmi (biežumu nevar noteikt pēc pieejamiem datiem):

- gripa
- infekcija krūškurvī
- cukura diabēts
- pastiprināta vēlme pēc ēdiena vai pārmērīga ēšana
- paātrināta sirdsdarbība
- klepus
- elpas trūkums
- muskuļu sāpes ("mialģija")
- sāpes locītavās
- plaukstu un pēdu pietūkums
- taukaidu palielināšanās
- pietūkums un asiņošana zem ādas, injekcijas vietā
- sāpes injekcijas vietā
- nieze injekcijas vietā
- vispārēja diskomforta, apgrūtinājuma vai sāpju sajūta ("slikta vispārējā pašsajūta")
- palielināts tauku ("triglicerīdu" daudzums asinīs) (skatīt punktu "Augsta tauku līmeņa pazīmes" tālāk)
- palielināts "HbA1c" daudzums asinīs, kas parādās asinsanalīzēs
- svara pieaugums
- pietūkums vai asiņošana zem ādas ("hemorāģija")
- augsts cukura līmenis asinīs (skatīt punktu "Augsta un zema cukura līmeņa asinīs pazīmes" tālāk).

Ja Jūs pamanāt jebkuras no iepriekš minētajām blakusparādībām, konsultējieties ar ārstu.

Augsta un zema cukura līmeņa asinīs pazīmes

Zema cukura līmeņa asinīs simptomi ir:

- apreibuma sajūta
- izteiktāka miegainība vai apmulsuma sajūta
- neveiklas kustības un priekšmetu nesaturēšana
- spēcīgāka izsalkuma sajūta nekā parasti
- stiprāka svīšana nekā parasti
- lielāka aizkaitināmība vai nervozitāte

Ja novērojat jebkuru no iepriekš minētajiem simptomiem vai ja šaubāties par to, nekavējoties konsultējieties ar ārstu. Ārstam var būt nepieciešams mainīt Jūsu ārstēšanu.

Augsta cukura līmeņa asinīs simptomi ir:

- stipras slāpes vai izsalkums
- biežāka tualetes apmeklēšana, lai urinētu
- lielāka miegainība
- slikta dūša vai nelabuma sajūta
- neskaidra redze
- sāpes krūškurvī vai muguras sāpes
- elpas trūkuma sajūta

Augsta tauku līmeņa pazīmes

Augsta tauku līmeņa simptomi ir:

- sāpes krūškurvī
- sāpes zem ribām, piemēram, grēmas vai gremošanas traucējumi
- slikta dūša vai nelabuma sajūta

Ja Jūs pamanāt jebkuras no iepriekš minētajām blakusparādībām, konsultējieties ar ārstu.

Ziņošana par blakusparādībām

Ja Jums rodas jebkādas blakusparādības, konsultējieties ar ārstu, farmaceitu vai medmāsu. Tas attiecas arī uz iespējamajām 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 Myalepta

Uzglabāt šīs zāles bērniem neredzamā un nepieejamā vietā.

Nelietot šīs zāles pēc derīguma termiņa, kas norādīts uz flakona un kastītes. Derīguma termiņš attiecas uz norādītā mēneša pēdējo dienu.

Uzglabāt ledusskapī (2 °C-8 °C). Uzglabāt flakonu ārējā iepakojumā, lai pasargātu no gaismas. Pēc izšķīdināšanas šķīdums jāievada nekavējoties, un to nedrīkst uzglabāt vēlākai izmantošanai. Neizlietotās zāles jāizmet.

Nelietojiet šīs zāles, ja šķīdums nav dzidrs, ir krāsains vai ja tajā ir daļiņas.

Neizmetiet zāles kanalizācijā vai sadzīves atkritumos. Vaicājiet farmaceitam, kā izmest zāles, kuras vairs nelietojat. Šie pasākumi palīdzēs aizsargāt apkārtējo vidi.

6. Iepakojuma saturs un cita informācija

Ko Myalepta satur

- Aktīvā viela ir metreleptīns.
Katrs flakons satur 3 miligramus metreleptīna. Pēc flakona satura izšķīdināšanas ar 0,6 mililitriem ūdeni injekcijām katrs mililitrs satur 5 miligramus metreleptīna.
- Citas sastāvdaļas ir: glicīns, saharoze, polisorbāts 20, glutamīnskābe, nātrija hidroksīds (pH regulēšanai).

Myalepta ārējais izskats un iepakojums

Myalepta ir pulveris injekciju šķīduma pagatavošanai (*powder for injection*). Tas ir balts pulveris stikla flakonā ar gumijas aizbāzni un alumīnija plombu un noņemamu sarkanu plastmasas vāciņu.

Myalepta pieejams iepakojumos pa 1 vai 30 flakoniem.

Visi iepakojuma lielumi tirgū var nebūt pieejami.

Ārstam, medmātai vai farmaceitam atsevišķi jānodrošina Jums atbilstošas šļirces un adatas, salvetes un ūdens injekcijām, lai Jūs varētu sagatavot un injicēt Myalepta. Viņi Jums nodrošinās "tvertni asu priekšmetu izmešanai", kurā būs jāievieto izlietotie flakoni, šļirces un adatas.

Reģistrācijas apliecības īpašnieks

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

Ražotājs

Amryt Pharmaceuticals DAC
45 Mespil Road
Dublin 4
Īrija

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

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

España

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

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

Österreich

Chiesi Pharmaceuticals GmbH
Tel: + 43 1 4073919

Polska

ExCEED Orphan s.r.o.
Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00
Czech republic
Tel.: +48 502 188 023
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

Šī lietošanas instrukcija pēdējoreiz 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.

Citi informācijas avoti

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

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

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

Lietošanas norādījumi

Pirms Myalepta lietošanas Jums jāizlasa šīs lietošanas instrukcijas 1.-6. punkts, un pēc tam jāizlasa šie lietošanas norādījumi.

Pirms Jūs sāksiet patstāvīgi ievadīt šīs zāles mājas apstākļos, Jūsu ārsts, farmaceits vai medmāsa Jūs apmācīs, kā sagatavot un injicēt Myalepta. Sazinieties ar viņiem, ja Jums ir jebkādas neskaidrības vai nepieciešams vairāk informācijas vai palīdzība. Veltiet laiku, lai uzmanīgi sagatavotu un injicētu zāles, kas kopumā varētu būt aptuveni 20 minūtes, ieskaitot laiku flakona uzsilšanai pēc izņemšanas no ledusskapja.

Papildu informācija par apmācību

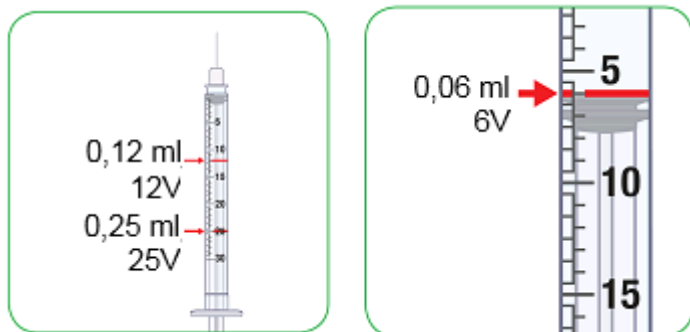
Ir pieejama papildu izglītojošā informācija un video apmācībām, lai palīdzētu Jums saprast, kā pareizi lietot Myalepta. Detalizētas norādes par to, kā tās iegūt, jautājiet ārstam.

Šļirces rādījumu nolasīšana

Raugieties, lai virzuļa augšējā mala atrastos vienā līmenī ar līniju, kas atbilst parakstītajai devai. Tālāk ir piemērs ar dažādu izmēru šļircēm. Ja Jūsu šļirce izskatās citādi vai ja tai ir citādas devu atzīmes, konsultējieties ar ārstu, medmāsu vai farmaceitu, lai uzzinātu vairāk informācijas.

0,3 ml šļirces izmantošana

- Uz 0,3 ml šļirces "ml" vietā ir norādīts injekcijas apjoms "V".
- "V" nozīmē "vienības".
- 1 V atbilst 0,01 ml.
- Katras 5 V ir atzīmētas ar ciparu un lielāku līniju. Tas atbilst 0,05 ml.
- Katra 1 V ir apzīmēta ar mazāku līniju starp lielajām līnijām. Tas atbilst 0,01 ml.
- Katras 0,5 V ir apzīmētas ar nelielu līniju starp divām 1 V līnijām. Tas atbilst 0,005 ml.



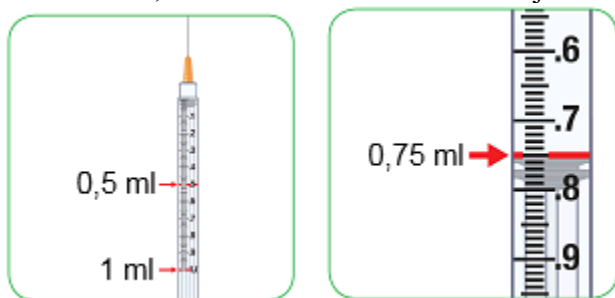
- Lai būtu vieglāk injicēt Myalepta šķīdumu, izmantojot mazo 0,3 ml šļirci, tabulas pēdējā ailē ir norādītas "vienības" uz šļirces, kas atbilst dažādām iespējamām ārsta, medmāsas vai farmaceita parakstītām šo zāļu devām.

Devas pārveidošana no "ml" uz "vienībām", ja tiek izmantota 0,3 ml šļirce

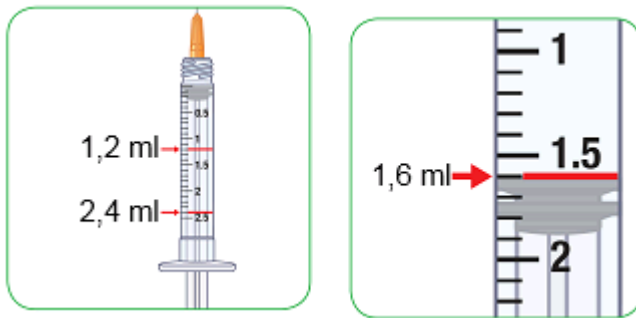
Bērna ķermeņa masa	Myalepta deva	Sajauktā Myalepta šķīduma daudzums	Injicējamā sajauktā Myalepta šķīduma daudzums "vienībās", kas norādītas uz 0,3 ml šļirces
9 kg	0,54 mg	0,10 ml	10
10 kg	0,60 mg	0,12 ml	12
11 kg	0,66 mg	0,13 ml	13
12 kg	0,72 mg	0,14 ml	14
13 kg	0,78 mg	0,15 ml	15
14 kg	0,84 mg	0,16 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

1 ml šļirces izmantošana

- Uz šļirces ir norādīts injicējamais tilpums ml, tāpēc Jums jāinjicē tāds daudzums, kā noteicis ārsts, medmāsa vai farmaceits. Jums nav jāpārreķina šis daudzums no ml uz vienībām.
- Ja Jūsu dienas deva būs no 1,5 mg līdz 5 mg, kas tilpuma ziņā ir no 0,3 ml līdz 1,0 ml Myalepta šķīduma, Jums būs jāizmanto 1 ml šļirce.
- Katrs 0,1 ml ir atzīmēts ar ciparu un lielāku līniju.
- Katri 0,05 ml ir atzīmēti ar vidēja izmēra līniju.
- Katrs 0,01 ml ir atzīmēts ar mazāku līniju.

**2,5 ml šļirces izmantošana**

- Uz šļirces ir norādīts injicējamais tilpums ml, tāpēc Jums jāinjicē tāds daudzums, kā noteicis ārsts, medmāsa vai farmaceits. Jums nav jāpārreķina šis daudzums no ml uz vienībām.
- Ja Jūsu dienas deva būs no 5 mg līdz 10 mg, kas tilpuma ziņā ir vairāk par 1,0 ml Myalepta šķīduma, Jums būs jāizmanto 2,5 ml šļirce.
- Katri 0,5 ml ir atzīmēti ar ciparu līdzās lielai līnijai.
- Katrs 0,1 ml ir atzīmēts ar mazāku līniju starp lielajām līnijām.



A solis: sagatavošanās

1) Sakopojiet visus materiālus, kas Jums būs nepieciešami injekcijai. Tos Jums būs iedevis ārsts, medmāsa vai farmaceits.

Uz tīras, labi apgaismotas darba virsmas novietojiet šādus priekšmetus:

- stikla flakonu ar Myalepta pulveri;
- iepakojums ar ūdeni injekcijām Myalepta pulvera izšķīdināšanai.
 - ūdens injekcijām var būt stikla vai plastmasas ampulās vai stikla flakonos ar gumijas aizbāzni;
- spirta salvetes (ādas notīrīšanai injekcijas vietā un flakonu augšdaļas notīrīšanai);
- tvertni asu priekšmetu izmešanai (lai pēc tam drošā veidā izmestu injekcijas piederumus).

Jums būs vajadzīgas arī 2 šļirces:

- viena 1 ml šļirce ar 21. izmēra 40 mm adatu pulvera izšķīdināšanai;
- viena injekciju šļirce ar daudz īsāku adatu šķīduma injicēšanai zem ādas.

Šīs šļirces izmēru izraudzīsies ārsts, medmāsa vai farmaceits atbilstoši Jūsu Myalepta devai.

- Ja Jūsu deva būs 1,5 mg vai mazāk, Jūs lietosit 0,3 ml šļirci.
- Ja Jūsu deva būs no 1,5 mg līdz 5 mg, Jūs lietosit 1 ml šļirci.
- Ja Jūsu deva būs lielāka par 5 mg, Jūs lietosit 2,5 ml šļirci.
- Ja Jūsu deva ir lielāka par 5 mg, ārsts, medmāsa vai farmaceits var norādīt Jums ievadīt to divās atsevišķās injekcijās. Vairāk informācijas skatīt 3. punktā “Cik daudz injicēt”.



2) Pirms Myalepta šķīduma sagatavošanas ļaujiet pulvera flakonam aptuveni 10 minūtes uzsilt līdz istabas temperatūrai.



3) Pirms zāļu sagatavošanas nomazgājiet rokas.

B solis: 1 ml šļirces piepildīšana ar 0,6 ml ūdeni injekcijām

4) Izņemiet 1 ml šļirci no plastmasas iesaiņojuma. Vienmēr izmantojiet jaunu šļirci.

- 1 ml šļirce un adats būs atsevišķi.
- Tas, kā Jūs pievienosiet adatu šļircei, būs atkarīgs no tā, vai ūdens injekcijās Jums ir plastmasas ampulā, stikla ampulā vai stikla flakonā (konkrētus norādījumus skatīt tālāk).

5) Ievelciet 0,6 ml ūdens injekcijām 1 ml šļircē.

Ārsts, medmāsa vai farmaceits iedos Jums "ūdeni injekcijām" kopā ar zāļu flakonu un šļircēm. To sajauc ar Myalepta pulveri, lai to izšķīdinātu un pagatavotu šķidras zāles, ko injicēt. Ūdens injekcijām būs vai nu:

- plastmasas ampulā;
- vai stikla ampulā;
- vai stikla flakonā (ar gumijas aizbāzni).

Vienmēr izmantojiet jaunu ampulu vai flakonu ar ūdeni injekcijām. Nekādā gadījumā neizmantojiet ūdeni injekcijām, kas atlicis pēc Myalepta šķīduma gatavošanas iepriekšējās dienās.

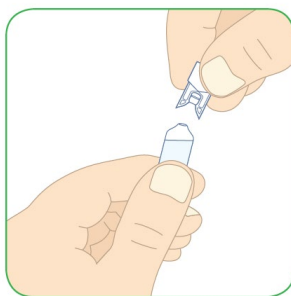
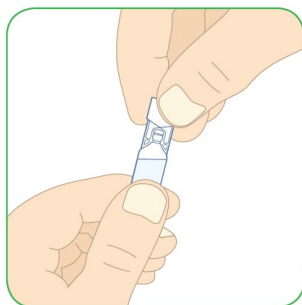
Ūdens injekcijām plastmasas ampulā



Plastmasas ampula ir noslēgts kontainers ar griežot noņemamu augšējo vāciņu.

Lai paņemtu ūdeni injekcijām, atveriet ampulu.

- Turiet ampulu ar augšējo galu uz augšu.
- Ar vienu roku turiet ampulu aiz apakšas, bet ar otru roku turiet ampulu aiz augšas.
- Nekustīgi turot ampulas apakšu, saudzīgi grieziet ampulas augšdaļu, līdz tā ir noņemta.



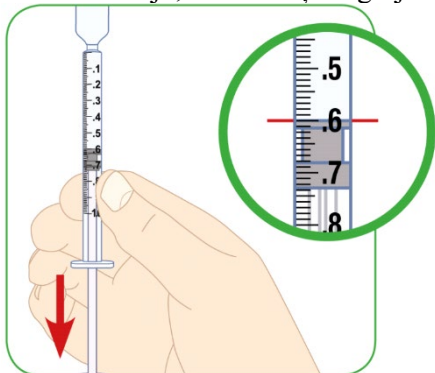
- Nepievienojiet šļircei adatu.

- Bez pievienotas adatas ievietojiet 1 ml šļirces galu plastmasas ampulā no augšas, cik tālu vien iespējams.

Šļircei joprojām atrodoties ampulā, apgrieziet ampulu un šļirci otrādi. Tagad šļirce būs vērsta uz augšu.

Šļircei joprojām atrodoties ampulā, uzmanīgi velciet virzuli uz leju.

- Velciet to uz leju, līdz virzuļa augšējā mala ir vienā līmenī ar melno 0,6 ml līniju.



- Pārbaudiet vai 1 ml šļircē nav gaisa kabatas vai burbuļi. Skatiet soli 6-8 tālāk, kā atbrīvoties no gaisa kabatām vai burbuļiem šļircē.
- Izņemiet šļirci no plastmasas ampulas.

Pievienojiet šļircei adatu.

- Neuzlieciet to pārāk cieši.
- Nenoņemiet adatas uzgali.
- Nepieskarieties adatai.

Ūdens injekcijām stikla ampulā



Stikla ampula ir noslēgts kontainers.

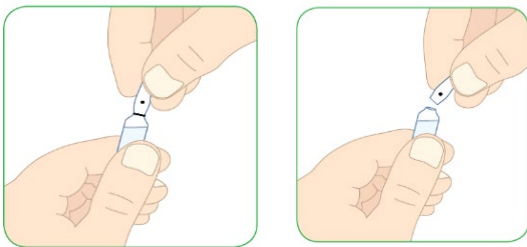
Pirms atverat ampulu ar ūdeni injekcijām, sagatavojiet 1 ml šļirci, uzliekot tai adatu. Neuzlieciet to pārāk cieši.

- Noņemiet adatas uzgali.
- Nepieskarieties adatai.

Lai paņemtu ūdeni injekcijām, pārlauziet ampulu laušanas punktā, kā parādīts augšā redzamajā attēlā.

- Turiet ampulu ar galu uz augšu.
- Ar spirta tamponu notīriet laušanas punktu uz ampulas.
- Ar vienu roku turiet ampulu aiz apakšas, bet ar otru roku turiet ampulu aiz augšas.

- Nekustīgi turot ampulas apakšu, nolauziet galu.

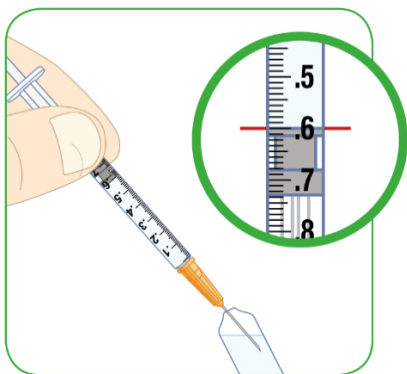


Ievietojiet 1 ml šļirci stikla ampulā.

- Stikla ampulai jābūt 45 grādu leņķī pret zemi.
- Adata ampulā jāievieto tik dziļi, cik vien iespējams.

Adatai joprojām atrodoties ampulā, uzmanīgi velciet virzuli uz augšu.

- Velciet to uz augšu, līdz virzuļa augšējā mala ir vienā līmenī ar melno 0,6 ml līniju.
- Pārbaudiet vai 1 ml šļircē nav gaisa kabatas vai burbuļi. Skatiet soli 6-8 tālāk, kā atbrīvoties no gaisa kabatām vai burbuļiem šļircē.



Ūdens injekcijām stikla flakonā



Stikla flakonam būs plastmasas vāciņš, kas jānoņem, atsedzot apakšā esošo gumijas aizbāzni.

- Neizņemiet gumijas aizbāzni.

Pievienojiet 1 ml šļircei adatu. Neuzlieciet to pārāk cieši.

- Noņemiet adatas uzgali.
- Nepieskarieties adatai.
- Velciet virzuli uz leju līdz 0,6 ml līnijai, lai ievilkto šļircē gaisu.

Novietojiet flakonu uz cietas, līdzenas pamatnes.

- Ievietojiet 1 ml šļirces adatu flakonā caur gumijas aizbāzni.
- Adatai jābūt vērstai uz leju.
- Adata jāievieto flakonā līdz galam.

Nospiediet virzuli līdz galam uz leju.



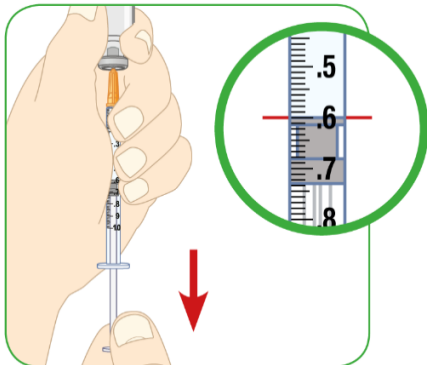
Adatai joprojām atrodas flakonā, apgrieziet flakonu un šļirci otrādi. Tagad adata būs vērsta uz augšu.

- Neizņemiet adatu no flakona.



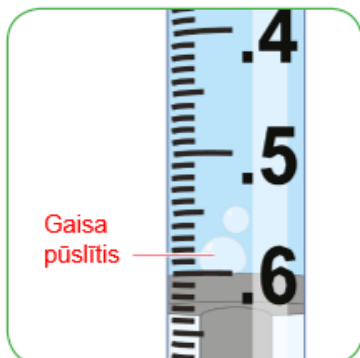
Uzmanīgi velciet virzuli uz leju.

- Velciet to uz leju, līdz virzuļa augšējā mala ir vienā līmenī ar melno 0,6 ml līniju.



6) Neatkarīgi no tā, vai esat paņēmis ūdeni injekcijām no flakona vai ampulas, Jums vispirms jāpārbauda, vai Jūsu 1 ml šļircē nav gaisa "kabatu" vai gaisa pūslīšu.

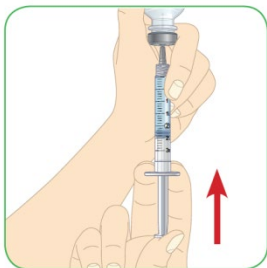
- Dažkārt šļircē veidojas lielas gaisa telpas (gaisa "kabatas"). Jūs arī varat redzēt šļircē mazākus gaisa pūslīšus.
- **Jums jāatbrīvojas no šļircē esošajām gaisa "kabatām" un gaisa pūslīšiem**, lai būtu droši, ka šļircē atrodas atbilstošs daudzums sterila ūdens.



7) Atbrīvojieties no gaisa "kabatām" vai gaisa pūslīšiem.

Izmantojot stikla flakonu vai plastmasas ampulu

- Šļircei joprojām atrodies stikla flakonā vai plastmasas ampulā, uzsitiet pa šļirces sānu, lai gaisa "kabata" vai gaisa pūslīši pārvietotos uz šļirces augšu.
- Uzmanīgi spiediet virzuli atpakaļ, lai izspiestu gaisu ārā no šļirces.



Stikla ampulas izmantošana

- Izņemiet šļirci no ampulas un turiet to ar adatu uz augšu.
- Uzsitiet pa šļirces sānu, lai gaisa "kabata" vai gaisa pūslīši pārvietotos uz šļirces augšu.
- Uzmanīgi spiediet virzuli atpakaļ, lai izspiestu gaisu ārā no šļirces.

8) Pārbaudiet ūdens injekcijām daudzumu

- Ja šļircē ir mazāk par 0,6 ml ūdens injekcijām, ievelciet šļircē vairāk ūdeni injekcijām un atkārtojiet 6. un 7. darbību, līdz šļircē ir 0,6 ml.

9) Kad šļircē ir 0,6 ml ūdens injekcijām, izņemiet šļirci no flakona vai ampulas.

- Nekustiniet virzuli.
- Nepieskarieties atsegtajai adatai uz šļirces, jo tā ir sterila, un Jūs varat sabojāt adatu vai savainoties.

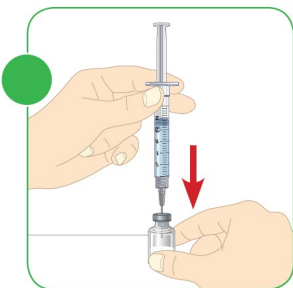
C solis: Myalepta izšķīdināšana

10) Pārliecinieties, vai flakons ar Myalepta pulveri ir vismaz 10 minūtes bijis ārpus ledusskapja, lai sasniegtu istabas temperatūru.

11) Noņemiet plastmasas vāciņu no flakona ar Myalepta pulveri.

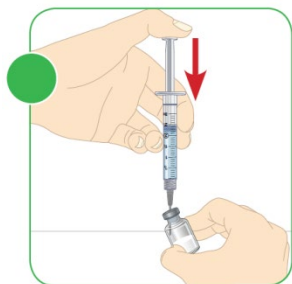
- Novietojiet flakonu uz līdzenas, cietas virsmas.
- Notīriet flakona augšdaļu ar spirta salveti.

12) Ievietojiet 1 ml šļirces, kurā ir 0,6 ml ūdens injekcijām, adatu līdz galam Myalepta flakonā ar pulveri.

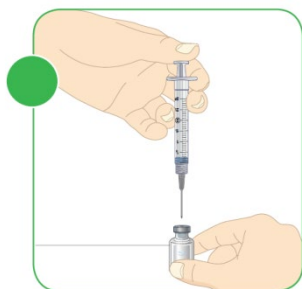


13) Turiet flakonu 45 grādu leņķī pret galdu un ar īkšķi lēni spiediet virzuli līdz galam uz leju.

- Ūdenim injekcijām jātek uz leju gar flakona iekšējo sienīņu.
- Flakonā jāiņģicē viss ūdens injekcijām.



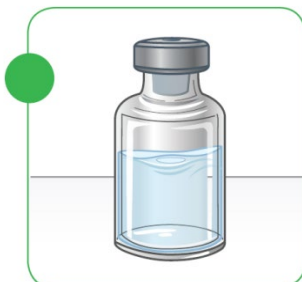
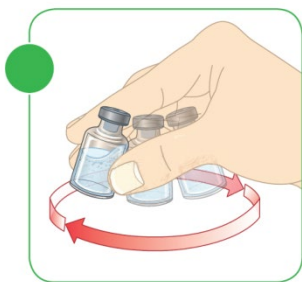
14) Izņemiet adatu no flakona un izmetiet šļirci asu priekšmetu izmešanai paredzētajā tvertnē.



15) Sajauciet pulveri un ūdeni injekcijām

- Saudzīgi kustiniet flakonu ar aplveida kustību (skalīniet),
- līdz pulveris izšķīst un šķidrums ir dzidrs. **Nedrīkst kratīt vai enerģiski maisīt.**
- Šķīdums kļūs dzidrs mazāk nekā 5 minūšu laikā.

Pareizi sajaucot, Myalepta šķīdumam jābūt dzidram un bez daļiņām vai sausa pulvera, gaisa pūslīšiem vai putām. Nelietojiet šķīdumu, ja tas nav dzidrs vai ja tajā ir daļiņas. Izmetiet to un sāciet no jauna ar 1. darbību.

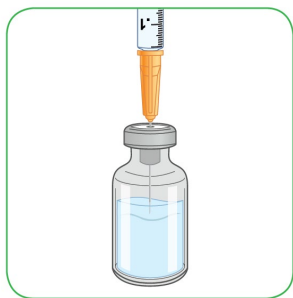


D solis: Šļirces piepildīšana ar injicēšanai paredzēto Myalepta

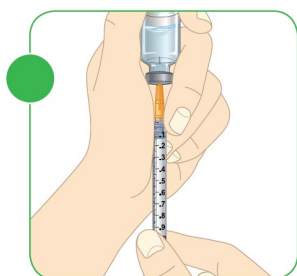
16) Myalepta šķīduma injicēšanai Jūs izmantosiet jaunu injekciju šļirci, kas būs vai nu 0,3 ml, vai 1,0 ml, vai 2,5 ml šļirce, kuru Jums būs iedevis ārsts, medmāsa vai farmaceits. Noņemiet adatas uzgali.

- **Nepieskarieties** adatai.
- **Nekustiniet** virzuli.

17) Līdz galam ievadiet adatu caur gumijas aizbāžņa centru flakonā ar sagatavoto Myalepta šķīdumu.

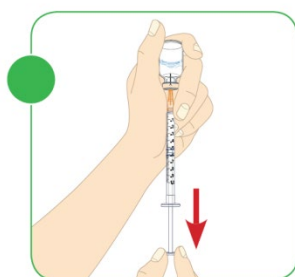


18) Adatai atrodoties flakonā, apgrieziet flakonu un šļirci otrādi.



19) Turot adatu flakonā, velciet virzuli uz leju.

- Virzuļa augšējai malai jābūt vienā līmenī ar melno līniju uz šļirces, kura atbilst Myalepta šķīduma daudzumam, kādu gatavojaties injicēt.

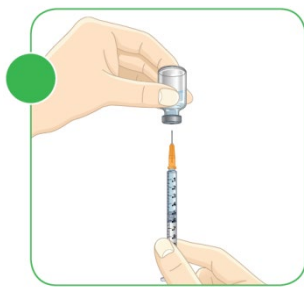


20) Pārbaudiet, vai nav gaisa "kabatu" vai gaisa pūslīšu.

- Ja redzat gaisa "kabatu" vai gaisa pūslīšus, **rīkojieties saskaņā ar 7. punktā** sniegtajiem norādījumiem, lai **izvadītu gaisu no šļirces**.

21) Ja šļircē ir pareizais Myalepta šķīduma daudzums, izņemiet adatu no flakona.

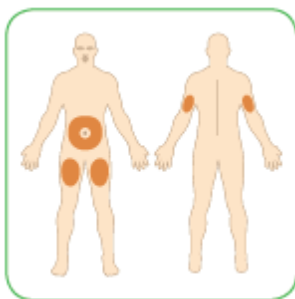
- **Nekustiniet** virzuli.
- **Nepieskarieties** adatai.



E solis: izvēlēties un sagatavojiet injekcijas vietu

22) Uzmanīgi izvēlieties, kur vēlaties injicēt Myalepta. Šīs zāles var injicēt šādās ķermeņa daļās:

- vēders, izņemot 5 cm zonu tieši ap nabu;
- augšstilbi;
- augšdelmu aizmugurējās daļas.



Ja visas injekcijas vēlaties veikt vienā un tajā pašā ķermeņa daļā, neizmantojiet tieši to pašu punktu, kur bija iepriekšējā injekcija.

- Ja injicējat citas zāles, neinjicējiet Myalepta tajā pašā vietā, kur bija injicētas citas zāles.

23) Notīriet paredzēto injekcijas vietu ar tīru spirta tamponu un ļaujiet ādai nožūt.

- Nepieskarieties notīrītajai vietai, līdz injicējat Myalepta.

F solis: Myalepta injicēšana

Svarīgi: Myalepta jāinjicē zem ādas ("subkutāni"). **Neinjicējiet** muskulī.

24) Lai injicētu zem ādas, vietā, kur gatavojaties injicēt zāles, satveriet ādu ar vienu roku.



25) Ar otru roku turiet šļirci kā zīmuli.

26) Uzmanīgi ievadiet adatu ādā aptuveni 45 grādu leņķī pret ķermeni.

- **Neievadiet** adatu muskulī.
- Adata ir īsa, un visai adatai jāieiet ādā 45 grādu leņķī.



27) Ar īkšķi spiediet virzuli līdz galam uz leju.

- Injicējiet visas zāles.
- Ja šļircē ir palikušas zāles, Jūs neesat ievadījis visu devu.



28) Izvelciet šļirci no ādas.

G solis: izlietoto materiālu izmešana

29) Nekavējoties izmetiet abas izlietotās šļirces un visus vāciņus, flakonus vai ampulas asu priekšmetu izmešanai paredzētajā tvertnē.

- Konsultējieties ar ārstu, medmāsu vai farmaceitu par asu priekšmetu izmešanai paredzētās tvertnes pareizu likvidēšanu, kad tā piepildījusies. Uz to var attiekties vietēji noteikumi.



Svarīgi

- Neizmantojiet šļirces vairāk nekā vienu reizi. Ikreiz izmantojiet jaunas šļirces.
- Pēc nepieciešamā daudzuma izvilkšanas flakoni var palikt gandrīz pilni. Atlikušais izšķīdināto zāļu daudzums pēc lietošanas jāiznīcina.
- Nešķīdiniet jaunu Myalepta pulvera devu, izmantojot ampulu vai flakonu ar neizmantotu pārpalikušo ūdeni injekcijām. Neizmantotais ūdens injekcijām jāizmet asiem priekšmetiem paredzētajā tvertnē. Ikreiz, kad gatavojaties Myalepta pulvera izšķīdināšanai, izmantojiet jaunu ampulu vai flakonu ar ūdeni injekcijām.

- Šķirces, uzgaļus vai asu priekšmetu izmešanai paredzēto tvertni nedrīkst nodot otrreizējai pārstrādei vai izmest sadzīves atkritumos.
- Vienmēr glabājiet asu priekšmetu izmešanai paredzēto tvertni bērniem nepieejamā vietā.

Lietošanas instrukcija: informācija pacientam

Myalepta 5,8 mg pulveris injekciju šķīduma pagatavošanai metreleptin

▼ 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, farmaceitam vai medmāsi.
- Šīs zāles ir parakstītas tikai Jums. Nedodiet tās citiem. Tās var nodarīt ļaunumu pat tad, ja šiem cilvēkiem ir līdzīgas slimības pazīmes.
- Ja Jums rodas jebkādas blakusparādības, konsultējieties ar ārstu, farmaceitu vai medmāsu. Tas attiecas arī uz iespējamām blakusparādībām, kas nav minētas šajā instrukcijā. Skatīt 4. punktu.

Šajā instrukcijā varat uzzināt:

1. Kas ir Myalepta un kādam nolūkam to lieto
2. Kas Jums jāzina pirms Myalepta lietošanas
3. Kā lietot Myalepta
4. Iespējamās blakusparādības
5. Kā uzglabāt Myalepta
6. Iepakojuma saturs un cita informācija

1. Kas ir Myalepta un kādam nolūkam to lieto

Myalepta sastāvā ir aktīvā viela metreleptīns. Metreleptīns ir līdzīgs cilvēka hormonam, ko sauc par leptīnu.

Kādam nolūkam lieto Myalepta

Myalepta lieto, lai ārstētu komplikācijas, kas radušās nepietiekama leptīna daudzuma dēļ pacientiem ar lipodistrofiju.

To lieto pieaugušajiem, pusaudžiem un bērniem no 2 gadu vecuma un vecākiem:

- kuriem ir ģeneralizēta lipodistrofija (visā ķermenī nav pietiekami daudz taukaudu)

To lieto, ja cita ārstēšana ir bijusi neefektīva, pieaugušajiem un pusaudžiem no 12 gadu vecuma un vecākiem:

- kuriem ir pārmantota parciāla lipodistrofija (to sauc arī par iedzimtu vai ģimenes lipodistrofiju)
- vai parciāla lipodistrofija, ko izraisījusi organisma reakcija uz kaut ko, piemēram, vīrusu slimību (to sauc arī par iegūtu lipodistrofiju).

Kā darbojas Myalepta

Dabiskais leptīns veidojas taukaudos, un tam organismā ir daudz funkciju, tajā skaitā:

- izsalkuma sajūtas un enerģijas līmeņa kontrolēšana;
- tas palīdz insulīnam regulēt cukura līmeni organismā.

Metreleptīns darbojas, imitējot leptīna darbību. Tas uzlabo organisma spēju regulēt enerģijas līmeni.

2. Kas Jums jāzina pirms Myalepta lietošanas

Nelietojiet Myalepta šādos gadījumos:

- ja Jums ir alerģija pret metreleptīnu vai kādu citu (6. punktā minēto) šo zāļu sastāvdaļu.

Brīdinājumi un piesardzība lietošanā

Pirms Myalepta lietošanas konsultējieties ar ārstu, farmaceitu vai medmāsu:

- ja Jūs esat grūtniece;
- ja Jums kādreiz ir bijis vēža veids, ko sauc par limfomu;
- ja Jums kādreiz ir bijušas ar asinīm saistītas problēmas (piemēram, pazemināts asins daudzums);
- ja Jums kādreiz ir bijis orgāna, ko sauc par aizkuņģa dziedzeri, iekaisums ("pankreatīts");
- ja Jums ir vai kādreiz ir bijušas ar imūnsistēmu saistītas problēmas (autoimūna slimība, kas ietver ar autoimūno slimību saistītas aknu problēmas).

Limfoma

Cilvēkiem ar lipodistrofiju var rasties asins vēža veids, ko sauc par limfomu, neatkarīgi no tā, vai viņi lieto vai nelieto Myalepta.

Tomēr, lietojot šīs zāles, Jums var būt lielāks risks saslimt ar limfomu.

Jūsu ārsts izlems, vai Jums jālieto Myalepta, un ārstēšanas laikā Jūs uzraudzīs.

Nopietnas un smagas infekcijas

Ārstējoties ar Myalepta Jūsu organisms var izstrādāt antivielas, kas var palielināt nopietnu un smagu infekciju attīstības risku. Nekavējoties izstāstiet ārstam, ja Jums parādās augsta temperatūra, vienlaicīgi par pieaugošu nogurumu (skatīt 4.punktu).

Zems cukura līmenis asinīs, lietojot insulīnu vai citas pret diabēta zāles

Ja Jūs lietojat tādas zāles kā insulīnu vai citas zāles diabēta ārstēšanai, ārsts Jums rūpīgi uzraudzīs cukura līmeni asinīs. Ja tas būs nepieciešams, ārsts mainīs Jūsu insulīna vai citu zāļu devu.

Tas ir tādēļ, lai nepieļautu cukura līmeņa asinīs pārmērīgu pazemināšanos ("hipoglikēmiju"). Zema cukura līmeņa asinīs pazīmes skatīt 4. punktā zem virsraksta "Augsta un zema cukura līmeņa asinīs pazīmes".

Augsts cukura un tauku līmenis asinīs

Lietojo Myalepta, Jums asinīs var būt lielāks cukura daudzums ("hiperglikēmija") vai tauku daudzums ("hipertrigliceridēmija"), kas var būt pazīme tam, ka šīs zāles nedarbojas tik labi, kā vajadzētu. Pazīmes, kas liecina par augstu cukura līmeni asinīs un augstu tauku līmeni ir minētas 4. punktā zem virsrakstiem "Augsta un zema cukura līmeņa asinīs pazīmes" un "Augsta tauku līmeņa pazīmes".

Ja novērojat jebkuru no iepriekš minētajiem un tālāk šīs lietošanas instrukcijas 4. punktā aprakstītajiem simptomiem vai ja šaubāties par to, nekavējoties konsultējieties ar ārstu. Ārstam var nākties mainīt Jūsu ārstēšanu.

Autoimūna slimība

Cilvēkiem, kuriem ir vai ir bijušas ar imūnsistēmu saistītas problēmas (autoimūna slimība, ieskaitot ar autoimūnām saistītas aknu problēmas), lietojot Myalepta simptomi var pasliktināties. Konsultējieties ar veselības aprūpes sniedzēju par to, kādi simptomi jānovēro, lai būtu nepieciešamas turpmākas pārbaudes.

Alerģiskas reakcijas

Myalepta lietošanas laikā Jums var rasties alerģiska reakcija. Ja Jums ir jebkādi alerģiskas reakcijas simptomi, nekavējoties pastāstiet to ārstam. Alerģiskas reakcijas pazīmes ir minētas 4. punktā zem virsraksta "Alerģiskas reakcijas".

Fertilitāte

Myalepta sievietēm ar lipodistrofiju var palielināt fertilitāti (skatīt punktu “Grūtniecība, barošana ar krūti un fertilitāte”).

Myalepta satur nātriju

Šīs zāles satur mazāk par 1 mmol nātrija (23 mg) katrā devā, - būtībā tās ir “nātriju nesaturošas”.

Bērni un pusaudži

Nelietojiet šīs zāles bērniem ar ģeneralizētu lipodistrofiju vecumā līdz 2 gadiem vai bērniem ar parciālu lipodistrofiju vecumā līdz 12 gadiem. Tas ir tāpēc, ka nav zināms, kā šīs zāles ietekmēs tāda vecuma bērnus.

Citas zāles un Myalepta

Pastāstiet ārstam vai farmaceitam par visām zālēm, kuras lietojat, pēdējā laikā esat lietojis vai varētu lietot. Myalepta var ietekmēt dažu citu zāļu darbību. Arī dažas citas zāles var ietekmēt šo zāļu darbību. It īpaši pastāstiet ārstam, ja lietojat jebkuras no šādām zālēm:

- hormonālos kontracepcijas līdzekļus, jo Myalepta var samazināt to efektivitāti grūtniecības novēršanā;
- teofilīnu, ko lieto plaušu darbības traucējumu, piemēram, astmas, ārstēšanai;
- zāles asins šķīdināšanai (piemēram, varfarīnu vai fenprokumonu);
- zāles, kas nomāc imūnsistēmu (piemēram, ciklosporīnu);
- pret diabēta zāles (piemēram, insulīnu vai insulīna sekrēciju veicinošus līdzekļus), skatīt 2. punktu ‘Zems cukura līmenis asinīs, lietojot insulīnu vai citas pret diabēta zāles’.

Ja uz Jums var attiecināt jebko no iepriekš minētā (vai ja šaubāties), pirms Myalepta lietošanas konsultējieties ar ārstu. Myalepta lietošanas laikā var būt nepieciešams uzraudzīt citas zāles, jo var būt jāmaina šo zāļu deva.

Grūtniecība, barošana ar krūti un fertilitāte

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.

Ja Jūs esat grūtniece vai ja Jums var iestāties grūtniecība, Jūs nedrīkstat lietot Myalepta. Tas ir tāpēc, ka nav zināms, kā Myalepta ietekmēs Jūsu vēl nedzimušo bērnu. Sievietēm, kurām var iestāties grūtniecība, Myalepta lietošanas laikā jāizmanto efektīvi kontracepcijas līdzekļi, tajā skaitā nehormonālas metodes, piemēram, prezervatīvi. Pārrunājiet ar ārstu piemērota kontracepcijas līdzekļa izmantošanu, jo Myalepta var samazināt hormonālo kontracepcijas līdzekļu efektivitāti grūtniecības novēršanā.

Nav zināms, vai Myalepta izdalās krūts pienā. Ja Jūs barojat bērnu ar krūti vai plānojat to darīt, konsultējieties ar ārstu. Jūs un Jūsu ārsts nolemsiet, turpināt vai neturpināt barošanu ar krūti šo zāļu lietošanas laikā, apsverot ieguvumu bērnam no barošanas ar krūti un ieguvumu mātei no Myalepta lietošanas.

Myalepta sievietēm ar lipodistrofiju var palielināt fertilitāti.

Transportlīdzekļu vadīšana un mehānismu apkalpošana

Myalepta nedaudz ietekmē spēju vadīt transportlīdzekļus un apkalpot mehānismus. Lietojot šīs zāles, Jums var būt reibonis vai nogurums. Tādā gadījumā nevadiet transportlīdzekli un neizmantojiet nekādus rīkus vai mehānismus. Ja šaubāties, konsultējieties ar ārstu.

3. Kā lietot Myalepta

Vienmēr lietojiet šīs zāles tieši tā, kā ārsts Jums teicis. Neskaidrību gadījumā vaicājiēt ārstam.

Myalepta jāievada injekciju veidā zem ādas vienreiz dienā ("subkutāna injekcija"). Šīs zāles paredzētas lietošanai bērniem no 2 gadu vecuma un vecākiem, pusaudžiem un pieaugušajiem ar ģeneralizētu lipodistrofiju; tās paredzētas lietošanai arī bērniem no 12 gadu vecuma un vecākiem, pusaudžiem un pieaugušajiem ar parciālu lipodistrofiju.

Laikā, kamēr lietosiet šīs zāles, Jūs vai Jūsu bērnu uzraudzīs ārsts, kurš lems par Jums vai Jūsu bērnam lietojamo devu.

Ārsts var izlemt, ka Jūs varat injicēt sev šīs zāles patstāvīgi. Ārsts, medmāsa vai farmaceits parādīs, kā sagatavot un injicēt šīs zāles.

- **Nemēģiniet** sagatavot vai patstāvīgi injicēt sev šīs zāles, ja neesat apmācīts to darīt.

Cik daudz injicēt

Laika gaitā Jūsu Myalepta deva var mainīties atkarībā no tā, kā šīs zāles Jums iedarbojas. Myalepta pulveri izšķīdina, sajaucot ar ūdeni injekcijām, lai pagatavotu šķīdumu injekcijām. To, kā pirms injicēšanas pagatavot šķīdumu, lasiet punktā "Lietošanas norādījumi".

Ārsts parakstīs Jums atbilstošu devu, ņemot vērā šādus faktorus:

- Ja Jūsu svars ir 40 kg vai mazāk:
 - sākumdeva ir 0,06 mg (0,012 ml šķīduma) uz katru ķermeņa masas kilogramu.
- Ja esat **vīrietis** un sverat vairāk par 40 kg:
 - sākumdeva ir 2,5 mg (0,5 ml šķīduma).
- Ja esat **sieviete** un sverat vairāk par 40 kg:
 - sākumdeva ir 5 mg (1 ml šķīduma).

Ārsts vai farmaceits pastāstīs, cik daudz šķīduma injicēt. Ja šaubāties par to, cik daudz šķīduma injicēt, pirms zāļu injicēšanas konsultējieties ar ārstu vai farmaceitu.

- Šo zāļu injicēšanai izmantojamā šļirce ir atkarīga no Jums parakstītās devas.
 - Farmaceits izsniegs Jums atbilstošu šļirci zāļu injicēšanai.
 - Lai noskaidrotu, kādu šļirci lietot, skatiet punktu "Lietošanas norādījumi".
- Lai zinātu, cik daudz zāļu injicēt (ml), Jums jādala deva (mg) ar 5.
 - Piemēram, ja Jums ir parakstīta 5 mg Myalepta deva, dalot 5 mg ar 5, Jūs iegūstat 1 ml, kas ir injicējama šķīduma daudzums, izmantojot 1 ml šļirci.
- Ja Jūsu deva ir 1,50 mg (0,30 ml šķīduma) vai mazāk, Jums būs jālieto 0,3 ml šļirce.
 - Uz 0,3 ml šļirces "ml" vietā ir norādīts injekcijas apjoms "vienībās". Vairāk informācijas par dažādu šļirču rādījumu nolasīšanu un izmantošanu skatīt punktā "Lietošanas norādījumi" (7. punkts).
 - Lai zinātu, cik daudz šķīduma injicēt (vienībās), Jums jādala deva (mg) ar 5 un tad jāpareizina ar 100.

Ja Jums jāinjicē 1 ml vai vairāk Myalepta šķīduma, Jūsu ārsts var norādīt ievadīt šo devu divās atsevišķās injekcijās. Tas var palīdzēt padarīt injekcijas komfortablākas.

Katrā injekcijā Jums jāizmanto tīra šļirce un adats.

Ja šaubāties par to, cik daudz šķīduma injicēt, pirms zāļu injicēšanas konsultējieties ar ārstu vai farmaceitu.

Ja nozīmēta mazas devas/tilpuma lietošana (piem., bērnam), pēc nepieciešamā daudzuma izvilšanas flakoni paliks gandrīz pilni. Atlikušais izšķīdināto zāļu daudzums pēc lietošanas jāiznīcina.

Ja esat lietojis Myalepta vairāk nekā noteikts

Ja esat lietojis Myalepta vairāk nekā noteikts, nekavējoties sazinieties ar ārstu vai dodieties uz slimnīcu. Jūsu ārsts novēros, vai Jums nerodas blakusparādības.

Ja esat aizmirsis lietot Myalepta

- Ja esat aizmirsis injicēt zāļu devu, injicējiet to, tiklīdz atceraties.
- Pēc tam lietojiet parasto devu nākamajā dienā.
- Nelietojiet dubultu devu, lai aizvietotu aizmirsto devu.

Ja esat injicējis Myalepta mazāk nekā noteikts, nekavējoties konsultējieties ar ārstu. Jūsu ārsts novēros, vai Jums nerodas blakusparādības.

Ja pārtraucat lietot Myalepta

Nepārtrauciet lietot Myalepta, nekonsultējoties ar ārstu. Ārsts lems, vai Jums jāpārtrauc lietot šīs zāles.

Ja Jums nepieciešams pārtraukt lietot Myalepta, ārsts pakāpeniski samazinās devu divu nedēļu laikā, pirms šo zāļu lietošanas pilnīgas pārtraukšanas. Ārsts Jums lūgs arī ievērot diētu ar samazinātu tauku daudzumu.

- Svarīgi devu pakāpeniski samazināt divu nedēļu laikā, jo tā var palīdzēt novērst tauku (ko sauc par “triglicerīdiem”) līmeņa asinīs pēkšņu paaugstināšanos.
- Strauji palielinoties triglicerīdu daudzumam asinīs, var rasties aizkuņģa dziedzera iekaisums (“pankreatīts”). To var palīdzēt novērst devas pakāpeniska samazināšana un diēta ar samazinātu tauku daudzumu.

Jūs nedrīkstat pārtraukt lietot Myalepta, ja vien tā rīkoties nelielā ārstam.

Ja Jums ir kādi jautājumi par šo zāļu lietošanu, jautāji ar ārstam.

4. Iespējamās blakusparādības

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

Šo zāļu iespējamās blakusparādības:

Būtiskas blakusparādības

Nekavējoties informējiet ārstu, ja novērojat jebkuras no tālāk minētajām būtiskajām blakusparādībām – Jums var būt nepieciešama neatliekama medicīniska ārstēšana. Ja nevarat sazināties ar savu ārstu, Jums jāmeklē neatliekamā medicīniskā palīdzība.

- zems cukura (glikozes) līmenis asinīs, skatīt punktu “Augsta un zema cukura līmeņa asinīs pazīmes” tālāk;
- palielināts cukura (glikozes) līmenis asinīs;
- asiņu trombi vēnās (dziļo vēnu tromboze) - sāpes, pietūkums, siltuma sajūta un piesārtums, parasti apakšstilbā vai augšstilbā;
- šķidrums plaušās - apgrūtināta elpošana vai klepus;
- miegainība vai apjukums.

Alerģiskas reakcijas

Nekavējoties konsultējieties ar ārstu, ja pamanāt jebkādas smagas alerģiskas reakcijas pazīmes, tajā skaitā:

- elpošanas sistēmas traucējumi;
- ādas pietūkumu un apsārtumu, nātreni;
- sejas, lūpu, mēles vai rīkles pietūkumu;
- sāpes vēderā, slikto dūšu vai vemšanu;
- ģīboni vai reiboni;
- stipras sāpes vēderā;
- ļoti ātru sirdsdarbību.

Aizkuņģa dziedzera iekaisums ("pankreatīts"):

nekavējoties konsultējieties ar ārstu, ja pamanāt jebkādas aizkuņģa dziedzera iekaisuma pazīmes, tajā skaitā:

- pēkšņas stipras sāpes vēderā;
- slikto dūšu vai vemšanu;
- caureju.

Citas blakusparādības

Ja Jūs pamanāt jebkuras no tālāk minētajām blakusparādībām, pastāstiet to ārstam.

Ļoti bieži (var rasties vairāk nekā 1 no 10 cilvēkiem)

- svara zudums

Bieži (var rasties līdz 1 no 10 cilvēkiem):

- intereses zudums par ēdienu
- galvassāpes
- matu izkrišana
- neparasti spēcīga vai ilga menstruālā asiņošana
- nogurums
- asinsizplūdums, apsārtums, nieze vai nātrene injekcijas vietā
- organismā veidojas antivielas pret metreleptīnu, kas var palielināt būtisku vai smagu infekciju risku. Jūs varat pamanīt augstu temperatūru, ko pavada pastiprināts nogurums.

Nav zināmi (biežumu nevar noteikt pēc pieejamiem datiem):

- gripa
- infekcija krūškurvī
- cukura diabēts
- pastiprināta vēlme pēc ēdiena vai pārmērīga ēšana
- paātrināta sirdsdarbība
- klepus
- elpas trūkums
- muskuļu sāpes ("mialģija")
- sāpes locītavās
- plauktu un pēdu pietūkums
- taukaidu palielināšanās
- pietūkums un asiņošana zem ādas, injekcijas vietā
- sāpes injekcijas vietā
- nieze injekcijas vietā
- vispārēja diskomforta, apgrūtinājuma vai sāpju sajūta ("slikta vispārējā pašsajūta")
- palielināts tauku ("triglicerīdu" daudzums asinīs) (skatīt punktu "Augsta tauku līmeņa pazīmes" tālāk)
- palielināts "HbA1c" daudzums asinīs, kas parādās asinsanalīzēs
- svara pieaugums
- pietūkums vai asiņošana zem ādas ("hemorāģija")
- augsts cukura līmenis asinīs (skatīt punktu "Augsta un zema cukura līmeņa asinīs pazīmes" tālāk).

Ja Jūs pamanāt jebkuras no iepriekš minētajām blakusparādībām, konsultējieties ar ārstu.

Augsta un zema cukura līmeņa asinīs pazīmes

Zema cukura līmeņa asinīs simptomi ir:

- apreibuma sajūta
- izteiktāka miegainība vai apmulsuma sajūta
- neveiklas kustības un priekšmetu nesaturēšana
- spēcīgāka izsalkuma sajūta nekā parasti
- stiprāka svīšana nekā parasti
- lielāka aizkaitināmība vai nervozitāte

Ja novērojat jebkuru no iepriekš minētajiem simptomiem vai ja šaubāties par to, nekavējoties konsultējieties ar ārstu. Ārstam var būt nepieciešams mainīt Jūsu ārstēšanu.

Augsta cukura līmeņa asinīs simptomi ir:

- stipras slāpes vai izsalkums
- biežāka tualetes apmeklēšana, lai urinētu
- lielāka miegainība
- slikta dūša vai nelabuma sajūta
- neskaidra redze

- sāpes krūškurvī vai muguras sāpes
- elpas trūkuma sajūta

Augsta tauku līmeņa pazīmes

Augsta tauku līmeņa simptomi ir:

- sāpes krūškurvī
- sāpes zem ribām, piemēram, grēmas vai gremošanas traucējumi
- slikta dūša vai nelabuma sajūta

Ja Jūs pamanāt jebkuras no iepriekš minētajām blakusparādībām, konsultējieties ar ārstu.

Ziņošana par blakusparādībām

Ja Jums rodas jebkādas blakusparādības, konsultējieties ar ārstu, farmaceitu vai medmāsu. Tas attiecas arī uz iespējamajām 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 Myalepta

Uzglabāt šīs zāles bērniem neredzamā un nepieejamā vietā.

Nelietot šīs zāles pēc derīguma termiņa, kas norādīts uz flakona un kastītes. Derīguma termiņš attiecas uz norādītā mēneša pēdējo dienu.

Uzglabāt ledusskapī (2 °C-8 °C). Uzglabāt flakonu ārējā iepakojumā, lai pasargātu no gaismas. Pēc izšķīdināšanas šķīdums jāievada nekavējoties, un to nedrīkst uzglabāt vēlākai izmantošanai. Neizlietotās zāles jāizmet.

Nelietojiet šīs zāles, ja šķīdums nav dzidrs, ir krāsains vai ja tajā ir daļiņas.

Neizmetiet zāles kanalizācijā vai sadzīves atkritumos. Vaicājiēt farmaceitam, kā izmest zāles, kuras vairs nelietojat. Šie pasākumi palīdzēs aizsargāt apkārtni.

6. Iepakojuma saturs un cita informācija

Ko Myalepta satur

- Aktīvā viela ir metreleptīns.
Katrs flakons satur 5,8 miligramus metreleptīna. Pēc flakona satura izšķīdināšanas ar 1,1 mililitriem ūdeni injekcijām katrs mililitrs satur 5 miligramus metreleptīna.
- Citas sastāvdaļas ir: glicīns, saharoze, polisorbāts 20, glutamīnskābe, nātrija hidroksīds (pH regulēšanai).

Myalepta ārējais izskats un iepakojums

Myalepta ir pulveris injekciju šķīduma pagatavošanai (*powder for injection*). Tas ir balts pulveris stikla flakonā ar gumijas aizbāzni un alumīnija plombu un noņemamu zilu plastmasas vāciņu.

Myalepta pieejams iepakojumos pa 1 vai 30 flakoniem.

Visi iepakojuma lielumi tirgū var nebūt pieejami.

Ārstam, medmātai vai farmaceitam atsevišķi jānodrošina Jums atbilstošas šļirces un adatas, salvetes un ūdens injekcijām, lai Jūs varētu sagatavot un injicēt Myalepta. Viņi Jums nodrošinās "tvertni asu priekšmetu izmešanai", kurā būs jāievieto izlietotie flakoni, šļirces un adatas.

Reģistrācijas apliecības īpašnieks

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

Ražotājs

Amryt Pharmaceuticals DAC
45 Mespil Road
Dublin 4
Īrija

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

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

España

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

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

Österreich

Chiesi Pharmaceuticals GmbH
Tel: + 43 1 4073919

Polska

ExCEED Orphan s.r.o.
Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00
Czech republic
Tel.: +48 502 188 023
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

Šī lietošanas instrukcija pēdējoreiz 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.

Citi informācijas avoti

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

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

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

Lietošanas norādījumi

Pirms Myalepta lietošanas Jums jāizlasa šīs lietošanas instrukcijas 1.-6. punkts, un pēc tam jāizlasa šie lietošanas norādījumi.

Pirms Jūs sāksiet patstāvīgi ievadīt šīs zāles mājas apstākļos, Jūsu ārsts, farmaceits vai medmāsa Jūs apmācīs, kā sagatavot un injicēt Myalepta. Sazinieties ar viņiem, ja Jums ir jebkādas neskaidrības vai nepieciešams vairāk informācijas vai palīdzība. Veltiet laiku, lai uzmanīgi sagatavotu un injicētu zāles, kas kopumā varētu būt aptuveni 20 minūtes, ieskaitot laiku flakona uzsilšanai pēc izņemšanas no ledusskapja.

Papildu informācija par apmācību

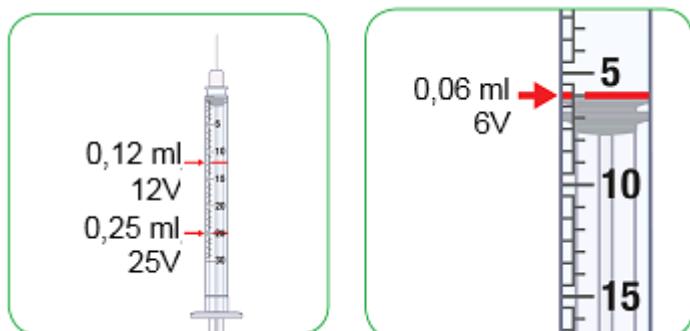
Ir pieejama papildu izglītojošā informācija un video apmācībām, lai palīdzētu Jums saprast, kā pareizi lietot Myalepta. Detalizētas norādes par to, kā tās iegūt, jautājiet ārstam.

Šļirces rādījumu nolasīšana

Raugieties, lai virzuļa augšējā mala atrastos vienā līmenī ar līniju, kas atbilst parakstītajai devai. Tālāk ir piemērs ar dažādu izmēru šļircēm. Ja Jūsu šļirce izskatās citādi vai ja tai ir citādas devu atzīmes, konsultējieties ar ārstu, medmāsu vai farmaceitu, lai uzzinātu vairāk informācijas.

0,3 ml šļirces izmantošana

- Uz 0,3 ml šļirces "ml" vietā ir norādīts injekcijas apjoms "V".
- "V" nozīmē "vienības".
- 1 V atbilst 0,01 ml.
- Katras 5 V ir atzīmētas ar ciparu un lielāku līniju. Tas atbilst 0,05 ml.
- Katra 1 V ir apzīmēta ar mazāku līniju starp lielajām līnijām. Tas atbilst 0,01 ml.
- Katras 0,5 V ir apzīmētas ar nelielu līniju starp divām 1 V līnijām. Tas atbilst 0,005 ml.



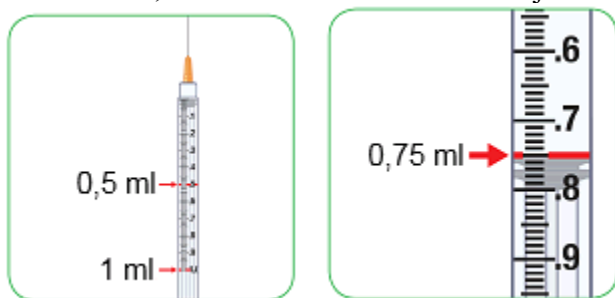
- Lai būtu vieglāk injicēt Myalepta šķīdumu, izmantojot mazo 0,3 ml šļirci, tabulas pēdējā ailē ir norādītas "vienības" uz šļirces, kas atbilst dažādām iespējamām ārsta, medmāsas vai farmaceita parakstītām šo zāļu devām.

Devas pārveidošana no "ml" uz "vienībām", ja tiek izmantota 0,3 ml šļirce

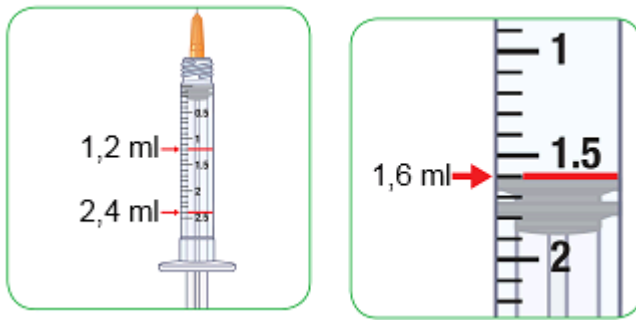
Bērna ķermeņa masa	Myalepta deva	Sajauktā Myalepta šķīduma daudzums	Injicējamā sajauktā Myalepta šķīduma daudzums "vienībās", kas norādītas uz 0,3 ml šļirces
9 kg	0,54 mg	0,10 ml	10
10 kg	0,60 mg	0,12 ml	12
11 kg	0,66 mg	0,13 ml	13
12 kg	0,72 mg	0,14 ml	14
13 kg	0,78 mg	0,15 ml	15
14 kg	0,84 mg	0,16 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

1 ml šļirces izmantošana

- Uz šļirces ir norādīts injicējamais tilpums ml, tāpēc Jums jāinjicē tāds daudzums, kā noteicis ārsts, medmāsa vai farmaceits. Jums nav jāpārrēķina šis daudzums no ml uz vienībām.
- Ja Jūsu dienas deva būs no 1,5 mg līdz 5 mg, kas tilpuma ziņā ir no 0,3 ml līdz 1,0 ml Myalepta šķīduma, Jums būs jāizmanto 1 ml šļirce.
- Katrs 0,1 ml ir atzīmēts ar ciparu un lielāku līniju.
- Katri 0,05 ml ir atzīmēti ar vidēja izmēra līniju.
- Katrs 0,01 ml ir atzīmēts ar mazāku līniju.

**2,5 ml šļirces izmantošana**

- Uz šļirces ir norādīts injicējamais tilpums ml, tāpēc Jums jāinjicē tāds daudzums, kā noteicis ārsts, medmāsa vai farmaceits. Jums nav jāpārrēķina šis daudzums no ml uz vienībām.
- Ja Jūsu dienas deva būs no 5 mg līdz 10 mg, kas tilpuma ziņā ir vairāk par 1,0 ml Myalepta šķīduma, Jums būs jāizmanto 2,5 ml šļirce.
- Katri 0,5 ml ir atzīmēti ar ciparu līdzās lielai līnijai.
- Katrs 0,1 ml ir atzīmēts ar mazāku līniju starp lielajām līnijām.



A solis: sagatavošanās

1) Sakopojiet visus materiālus, kas Jums būs nepieciešami injekcijai. Tos Jums būs iedevis ārsts, medmāsa vai farmaceits.

Uz tīras, labi apgaismotas darba virsmas novietojiet šādus priekšmetus:

- stikla flakonu ar Myalepta pulveri;
- iepakojums ar ūdeni injekcijām Myalepta pulvera izšķīdināšanai.
 - ūdens injekcijām var būt stikla vai plastmasas ampulās vai stikla flakonos ar gumijas aizbāzni;
- spirta salvetes (ādas notīrīšanai injekcijas vietā un flakonu augšdaļas notīrīšanai);
- tvertni asu priekšmetu izmešanai (lai pēc tam drošā veidā izmestu injekcijas piederumus).

Jums būs vajadzīgas arī 2 šļirces:

- viena 3 ml šļirce ar 21. izmēra 40 mm adatu pulvera izšķīdināšanai;
- viena injekciju šļirce ar daudz īsāku adatu šķīduma injicēšanai zem ādas.

Šīs šļirces izmēru izraudzīsies ārsts, medmāsa vai farmaceits atbilstoši Jūsu Myalepta devai.

- Ja Jūsu deva būs 1,5 mg vai mazāk, Jūs lietosit 0,3 ml šļirci.
- Ja Jūsu deva būs no 1,5 mg līdz 5 mg, Jūs lietosit 1 ml šļirci.
- Ja Jūsu deva būs lielāka par 5 mg, Jūs lietosit 2,5 ml šļirci.
- Ja Jūsu deva ir lielāka par 5 mg, ārsts, medmāsa vai farmaceits var norādīt Jums ievadīt to divās atsevišķās injekcijās. Vairāk informācijas skatīt 3. punktā “Cik daudz injicēt”.



2) Pirms Myalepta šķīduma sagatavošanas ļaujiet pulvera flakonam aptuveni 10 minūtes uzsilt līdz istabas temperatūrai.



3) Pirms zāļu sagatavošanas nomazgājiet rokas.

B solis: 3 ml šļirces piepildīšana ar 1,1 ml ūdeni injekcijām

4) Izņemiet 3 ml šļirci no plastmasas iesaiņojuma. Vienmēr izmantojiet jaunu šļirci.

- 3 ml šļirce un adatu būs atsevišķi.
- Tas, kā Jūs pievienosiet adatu šļircei, būs atkarīgs no tā, vai ūdens injekcijās Jums ir plastmasas ampulā, stikla ampulā vai stikla flakonā (konkrētus norādījumus skatīt tālāk).

5) Ievelciet 1,1 ml ūdens injekcijām 3 ml šļircē.

Ārsts, medmāsa vai farmaceits iedos Jums "ūdeni injekcijām" kopā ar zāļu flakonu un šļircēm. To sajauc ar Myalepta pulveri, lai to izšķīdinātu un pagatavotu šķidrās zāles, ko injicēt. Ūdens injekcijām būs vai nu:

- plastmasas ampulā;
- vai stikla ampulā;
- vai stikla flakonā (ar gumijas aizbāzni).

Vienmēr izmantojiet jaunu ampulu vai flakonu ar ūdeni injekcijām. Nekādā gadījumā neizmantojiet ūdeni injekcijām, kas atlicis pēc Myalepta šķīduma gatavošanas iepriekšējās dienās.

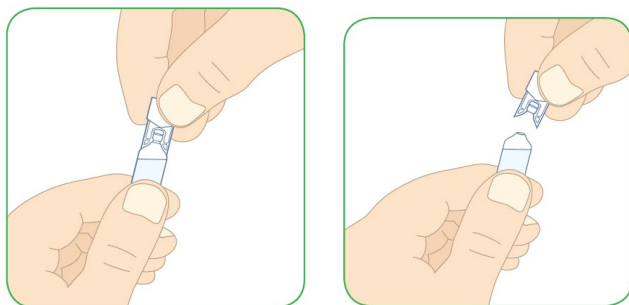
Ūdens injekcijām plastmasas ampulā



Plastmasas ampula ir noslēgts kontainers ar griežot noņemamu augšējo vāciņu.

Lai paņemtu ūdeni injekcijām, atveriet ampulu.

- Turiet ampulu ar augšējo galu uz augšu.
- Ar vienu roku turiet ampulu aiz apakšas, bet ar otru roku turiet ampulu aiz augšas.
- Nekustīgi turot ampulas apakšu, saudzīgi grieziet ampulas augšdaļu, līdz tā ir noņemta.



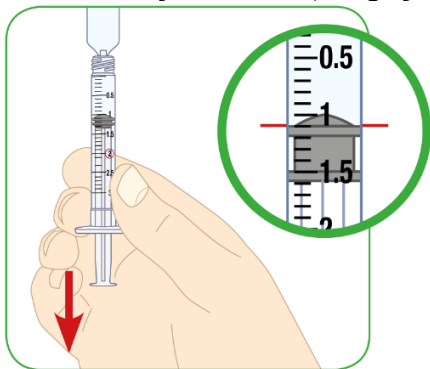
- Nepievienojiet šļircei adatu.

- Bez pievienotas adatas ievietojiet 3 ml šļirces galu plastmasas ampulā no augšas, cik tālu vien iespējams.

Šļircei joprojām atrodoties ampulā, apgrieziet ampulu un šļirci otrādi. Tagad šļirce būs vērsta uz augšu.

Šļircei joprojām atrodoties ampulā, uzmanīgi velciet virzuli uz leju.

- Velciet to uz leju, līdz virzuļa augšējā mala ir vienā līmenī ar melno 1,1 ml līniju.



- Pārbaudiet vai 3 ml šļircē nav gaisa kabatas vai burbuļi. Skatiet soli 6-8 tālāk, kā atbrīvoties no gaisa kabatām vai burbuļiem šļircē.
- Izņemiet šļirci no plastmasas ampulas.

Pievienojiet šļircei adatu.

- Neuzlieciet to pārāk cieši.
- Nenoņemiet adatas uzgali.
- Nepieskarieties adatai.

Ūdens injekcijām stikla ampulā



Stikla ampula ir noslēgts kontainers.

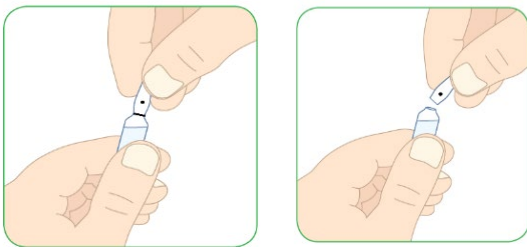
Pirms atverat ampulu ar ūdeni injekcijām, sagatavojiet 3 ml šļirci, uzliekot tai adatu. Neuzlieciet to pārāk cieši.

- Noņemiet adatas uzgali.
- Nepieskarieties adatai.

Lai paņemtu ūdeni injekcijām, pārlauziet ampulu laušanas punktā, kā parādīts augšā redzamajā attēlā.

- Turiet ampulu ar galu uz augšu.
- Ar spirta tamponu notīriet laušanas punktu uz ampulas.
- Ar vienu roku turiet ampulu aiz apakšas, bet ar otru roku turiet ampulu aiz augšas.

- Nekustīgi turot ampulas apakšu, nolauziet galu.

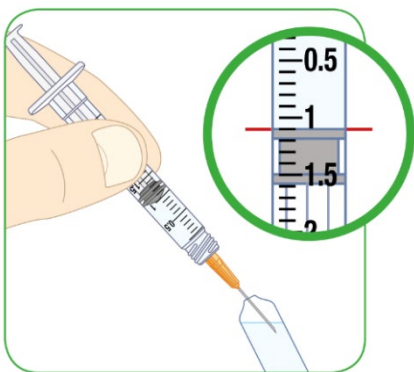


Ievietojiet 3 ml šļirci stikla ampulā.

- Stikla ampulai jābūt 45 grādu leņķī pret zemi.
- Adata ampulā jāievieto tik dziļi, cik vien iespējams.

Adatai joprojām atrodoties ampulā, uzmanīgi velciet virzuli uz augšu.

- Velciet to uz augšu, līdz virzuļa augšējā mala ir vienā līmenī ar melno 1,1 ml līniju.
- Pārbaudiet vai 3 ml šļircē nav gaisa kabatas vai burbuļi. Skatiet soli 6-8 tālāk, kā atbrīvoties no gaisa kabatām vai burbuļiem šļircē.



Ūdens injekcijām stikla flakonā



Stikla flakonam būs plastmasas vāciņš, kas jānoņem, atsedzot apakšā esošo gumijas aizbāzni.

- Neizņemiet gumijas aizbāzni.

Pievienojiet 3 ml šļircei adatu. Neuzlieciet to pārāk cieši.

- Noņemiet adatas uzgali.
- Nepieskarieties adatai.
- Velciet virzuli uz leju līdz 1,1 ml līnijai, lai ievilkto šļircē gaisu.

Novietojiet flakonu uz cietas, līdzenas pamatnes.

- Ievietojiet 3 ml šļirces adatu flakonā caur gumijas aizbāzni.
- Adatai jābūt vērstai uz leju.
- Adata jāievieto flakonā līdz galam.

Nospiediet virzuli līdz galam uz leju.



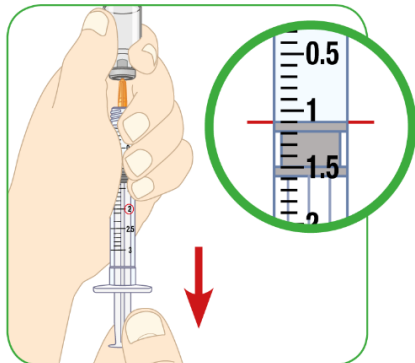
Adatai joprojām atrodoties flakonā, apgrieziet flakonu un šļirci otrādi. Tagad adata būs vērsta uz augšu.

- Neizņemiet adatu no flakona.



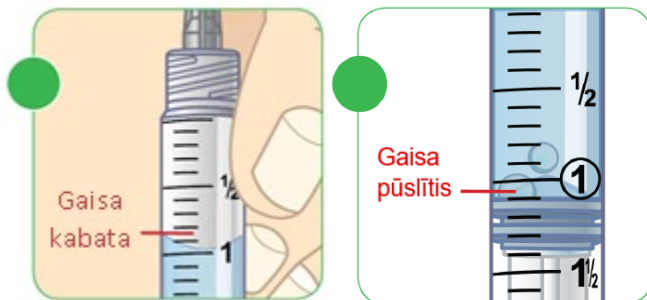
Uzmanīgi velciet virzuli uz leju.

- Velciet to uz leju, līdz virzuļa augšējā mala ir vienā līmenī ar melno 1,1 ml līniju.



6) Neatkarīgi no tā, vai esat paņēmis ūdeni injekcijām no flakona vai ampulas, Jums vispirms jāpārbauda, vai Jūsu 3 ml šļircē nav gaisa "kabatu" vai gaisa pūslīšu.

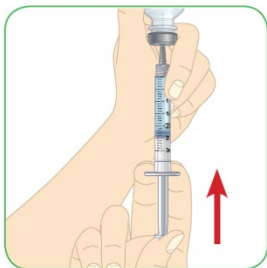
- Dažkārt šļircē veidojas lielas gaisa telpas (gaisa "kabatas"). Jūs arī varat redzēt šļircē mazākus gaisa pūslīšus.
- **Jums jāatbrīvojas no šļircē esošajām gaisa "kabatām" un gaisa pūslīšiem**, lai būtu droši, ka šļircē atrodas atbilstošs daudzums sterila ūdens.



7) Atbrīvojieties no gaisa "kabatām" vai gaisa pūslīšiem.

Izmantojot stikla flakonu vai plastmasas ampulu

- Šļircei joprojām atrodies stikla flakonā vai plastmasas ampulā, uzsitiet pa šļirces sānu, lai gaisa "kabata" vai gaisa pūslīši pārvietotos uz šļirces augšu.
- Uzmanīgi spiediet virzuli atpakaļ, lai izspiestu gaisu ārā no šļirces.



Stikla ampulas izmantošana

- Izņemiet šļirci no ampulas un turiet to ar adatu uz augšu.
- Uzsitiet pa šļirces sānu, lai gaisa "kabata" vai gaisa pūslīši pārvietotos uz šļirces augšu.
- Uzmanīgi spiediet virzuli atpakaļ, lai izspiestu gaisu ārā no šļirces.

8) Pārbaudiet ūdens injekcijām daudzumu

- Ja šļircē ir mazāk par 1,1 ml ūdens injekcijām, ievelciet šļircē vairāk ūdeni injekcijām un atkārtojiet 6. un 7. darbību, līdz šļircē ir 1,1 ml.

9) Kad šļircē ir 1,1 ml ūdens injekcijām, izņemiet šļirci no flakona vai ampulas.

- Nekustiniet virzuli.
- Nepieskarieties atsegtajai adatai uz šļirces, jo tā ir sterila, un Jūs varat sabojāt adatu vai savainoties.

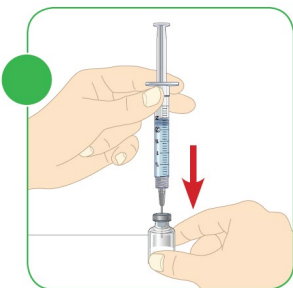
C solis: Myalepta izšķīdināšana

10) Pārliecinieties, vai flakons ar Myalepta pulveri ir vismaz 10 minūtes bijis ārpus ledusskapja, lai sasniegtu istabas temperatūru.

11) Noņemiet plastmasas vāciņu no flakona ar Myalepta pulveri.

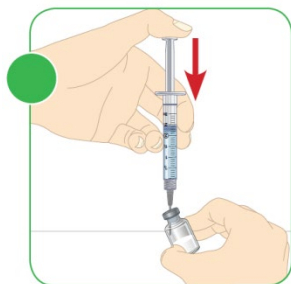
- Novietojiet flakonu uz līdzenas, cietas virsmas.
- Notīriet flakona augšdaļu ar spirta salveti.

12) Ievietojiet 3 ml šļirces, kurā ir 1,1 ml ūdens injekcijām, adatu līdz galam Myalepta flakonā ar pulveri.

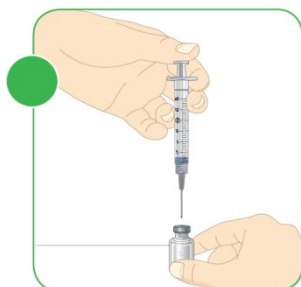


13) Turiet flakonu 45 grādu leņķī pret galdu un ar īkšķi lēni spiediet virzuli līdz galam uz leju.

- Ūdenim injekcijām jātek uz leju gar flakona iekšējo sienīņu.
- Flakonā jāiņģicē viss ūdens injekcijām.



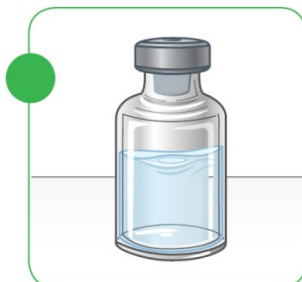
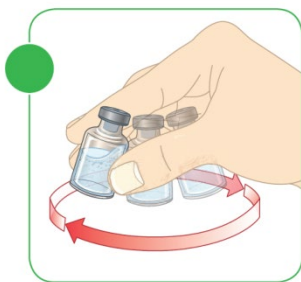
14) Izņemiet adatu no flakona un izmetiet šļirci asu priekšmetu izmešanai paredzētajā tvertnē.



15) Sajauciet pulveri un ūdeni injekcijām

- Saudzīgi kustiniet flakonu ar aplveida kustību (skalīniet),
- līdz pulveris izšķīst un šķidrums ir dzidrs. **Nedrīkst kratīt vai enerģiski maisīt.**
- Šķīdums kļūs dzidrs mazāk nekā 5 minūšu laikā.

Pareizi sajaucot, Myalepta šķīdumam jābūt dzidram un bez daļiņām vai sausa pulvera, gaisa pūslīšiem vai putām. Nelietojiet šķīdumu, ja tas nav dzidrs vai ja tajā ir daļiņas. Izmetiet to un sāciet no jauna ar 1. darbību.

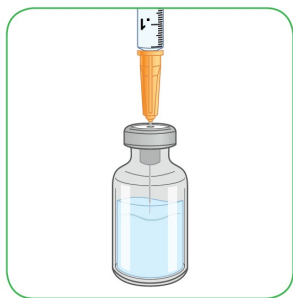


D solis: Šļirces piepildīšana ar injicēšanai paredzēto Myalepta

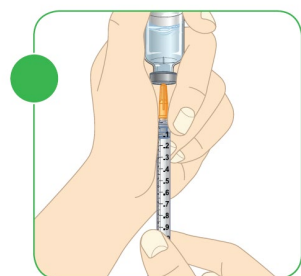
16) Myalepta šķīduma injicēšanai Jūs izmantosiet jaunu injekciju šļirci, kas būs vai nu 0,3 ml, vai 1,0 ml, vai 2,5 ml šļirce, kuru Jums būs iedevis ārsts, medmāsa vai farmaceits. Noņemiet adatas uzgali.

- **Nepieskarieties** adatai.
- **Nekustiniet** virzuli.

17) Līdz galam ievadiet adatu caur gumijas aizbāžņa centru flakonā ar sagatavoto Myalepta šķīdumu.

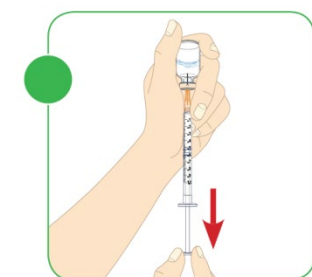


18) Adatai atrodoties flakonā, apgrieziet flakonu un šļirci otrādi.



19) Turot adatu flakonā, velciet virzuli uz leju.

- Virzuļa augšējai malai jābūt vienā līmenī ar melno līniju uz šļirces, kura atbilst Myalepta šķīduma daudzumam, kādu gatavojaties injicēt.

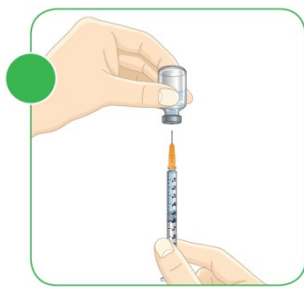


20) Pārbaudiet, vai nav gaisa "kabatu" vai gaisa pūslīšu.

- Ja redzat gaisa "kabatu" vai gaisa pūslīšus, **rīkojieties saskaņā ar 7. punktā** sniegtajiem norādījumiem, lai **izvadītu gaisu no šļirces**.

21) Ja šļircē ir pareizais Myalepta šķīduma daudzums, izņemiet adatu no flakona.

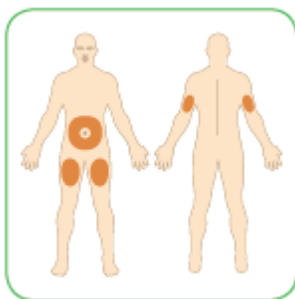
- **Nekustiniet** virzuli.
- **Nepieskarieties** adatai.



E solis: izvēlēties un sagatavojiet injekcijas vietu

22) Uzmanīgi izvēlieties, kur vēlaties injicēt Myalepta. Šīs zāles var injicēt šādās ķermeņa daļās:

- vēders, izņemot 5 cm zonu tieši ap nabu;
- augšstilbi;
- augšdelmu aizmugurējās daļas.



Ja visas injekcijas vēlaties veikt vienā un tajā pašā ķermeņa daļā, neizmantojiet tieši to pašu punktu, kur bija iepriekšējā injekcija.

- Ja injicējat citas zāles, neinjicējiet Myalepta tajā pašā vietā, kur bija injicētas citas zāles.

23) Notīriet paredzēto injekcijas vietu ar tīru spirta tamponu un ļaujiet ādai nožūt.

- Nepieskarieties notīrītajai vietai, līdz injicējat Myalepta.

F solis: Myalepta injicēšana

Svarīgi: Myalepta jāinjicē zem ādas ("subkutāni"). **Neinjicējiet** muskulī.

24) Lai injicētu zem ādas, vietā, kur gatavojaties injicēt zāles, satveriet ādu ar vienu roku.



25) Ar otru roku turiet šļirci kā zīmuli.

26) Uzmanīgi ievadiet adatu ādā aptuveni 45 grādu leņķī pret ķermeni.

- **Neievadiet** adatu muskulī.
- Adata ir īsa, un visai adatai jāieiet ādā 45 grādu leņķī.



27) Ar īkšķi spiediet virzuli līdz galam uz leju.

- Injicējiet visas zāles.
- Ja šļircē ir palikušas zāles, Jūs neesat ievadījis visu devu.



28) Izvelciet šļirci no ādas.

G solis: izlietoto materiālu izmešana

29) Nekavējoties izmetiet abas izlietotās šļirces un visus vāciņus, flakonus vai ampulas asu priekšmetu izmešanai paredzētajā tvertnē.

- Konsultējieties ar ārstu, medmāsu vai farmaceitu par asu priekšmetu izmešanai paredzētās tvertnes pareizu likvidēšanu, kad tā piepildījusies. Uz to var attiekties vietēji noteikumi.



Svarīgi

- Neizmantojiet šļirces vairāk nekā vienu reizi. Ikreiz izmantojiet jaunas šļirces.
- Pēc nepieciešamā daudzuma izvilkšanas flakoni var palikt gandrīz pilni. Atlikušais izšķīdināto zāļu daudzums pēc lietošanas jāiznīcina.
- Nešķīdiniet jaunu Myalepta pulvera devu, izmantojot ampulu vai flakonu ar neizmantotu pārpalikušo ūdeni injekcijām. Neizmantotais ūdens injekcijām jāizmet asiem priekšmetiem paredzētajā tvertnē. Ikreiz, kad gatavojaties Myalepta pulvera izšķīdināšanai, izmantojiet jaunu ampulu vai flakonu ar ūdeni injekcijām.

- Šķirces, uzgaļus vai asu priekšmetu izmešanai paredzēto tvertni nedrīkst nodot otrreizējai pārstrādei vai izmest sadzīves atkritumos.
- Vienmēr glabājiet asu priekšmetu izmešanai paredzēto tvertni bērniem nepieejamā vietā.

Lietošanas instrukcija: informācija pacientam

Myalepta 11,3 mg pulveris injekciju šķīduma pagatavošanai metreleptin

▼ 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, vaicājiest ārstam, farmaceitam vai medmāsi.
- Šīs zāles ir parakstītas tikai Jums. Nedodiet tās citiem. Tās var nodarīt ļaunumu pat tad, ja šiem cilvēkiem ir līdzīgas slimības pazīmes.
- Ja Jums rodas jebkādas blakusparādības, konsultējieties ar ārstu, farmaceitu vai medmāsu. Tas attiecas arī uz iespējamām blakusparādībām, kas nav minētas šajā instrukcijā. Skatīt 4. punktu.

Šajā instrukcijā varat uzzināt:

1. Kas ir Myalepta un kādam nolūkam to lieto
2. Kas Jums jāzina pirms Myalepta lietošanas
3. Kā lietot Myalepta
4. Iespējamās blakusparādības
5. Kā uzglabāt Myalepta
6. Iepakojuma saturs un cita informācija

1. Kas ir Myalepta un kādam nolūkam to lieto

Myalepta sastāvā ir aktīvā viela metreleptīns. Metreleptīns ir līdzīgs cilvēka hormonam, ko sauc par leptīnu.

Kādam nolūkam lieto Myalepta

Myalepta lieto, lai ārstētu komplikācijas, kas radušās nepietiekama leptīna daudzuma dēļ pacientiem ar lipodistrofiju.

To lieto pieaugušajiem, pusaudžiem un bērniem no 2 gadu vecuma un vecākiem:

- kuriem ir ģeneralizēta lipodistrofija (visā ķermenī nav pietiekami daudz taukaudu)

To lieto, ja cita ārstēšana ir bijusi neefektīva, pieaugušajiem un pusaudžiem no 12 gadu vecuma un vecākiem:

- kuriem ir pārmantota parciāla lipodistrofija (to sauc arī par iedzimtu vai ģimenes lipodistrofiju)
- vai parciāla lipodistrofija, ko izraisījusi organisma reakcija uz kaut ko, piemēram, vīrusu slimību (to sauc arī par iegūtu lipodistrofiju).

Kā darbojas Myalepta

Dabiskais leptīns veidojas taukaudos, un tam organismā ir daudz funkciju, tajā skaitā:

- izsalkuma sajūtas un enerģijas līmeņa kontrolēšana;
- tas palīdz insulīnam regulēt cukura līmeni organismā.

Metreleptīns darbojas, imitējot leptīna darbību. Tas uzlabo organisma spēju regulēt enerģijas līmeni.

2. Kas Jums jāzina pirms Myalepta lietošanas

Nelietojiet Myalepta šādos gadījumos:

- ja Jums ir alerģija pret metreleptīnu vai kādu citu (6. punktā minēto) šo zāļu sastāvdaļu.

Brīdinājumi un piesardzība lietošanā

Pirms Myalepta lietošanas konsultējieties ar ārstu, farmaceitu vai medmāsu:

- ja Jūs esat grūtniece;
- ja Jums kādreiz ir bijis vēža veids, ko sauc par limfomu;
- ja Jums kādreiz ir bijušas ar asinīm saistītas problēmas (piemēram, pazemināts asins daudzums);
- ja Jums kādreiz ir bijis orgāna, ko sauc par aizkuņģa dziedzeri, iekaisums ("pankreatīts");
- ja Jums ir vai kādreiz ir bijušas ar imūnsistēmu saistītas problēmas (autoimūna slimība, kas ietver ar autoimūno slimību saistītas aknu problēmas).

Limfoma

Cilvēkiem ar lipodistrofiju var rasties asins vēža veids, ko sauc par limfomu, neatkarīgi no tā, vai viņi lieto vai nelieto Myalepta.

Tomēr, lietojot šīs zāles, Jums var būt lielāks risks saslimt ar limfomu.

Jūsu ārsts izlems, vai Jums jālieto Myalepta, un ārstēšanas laikā Jūs uzraudzīs.

Nopietnas un smagas infekcijas

Ārstējoties ar Myalepta Jūsu organisms var izstrādāt antivielas, kas var palielināt nopietnu un smagu infekciju attīstības risku. Nekavējoties izstāstiet ārstam, ja Jums parādās augsta temperatūra, vienlaicīgi par pieaugošu nogurumu (skatīt 4.punktu).

Zems cukura līmenis asinīs, lietojot insulīnu vai citas pret diabēta zāles

Ja Jūs lietojat tādas zāles kā insulīnu vai citas zāles diabēta ārstēšanai, ārsts Jums rūpīgi uzraudzīs cukura līmeni asinīs. Ja tas būs nepieciešams, ārsts mainīs Jūsu insulīna vai citu zāļu devu.

Tas ir tādēļ, lai nepieļautu cukura līmeņa asinīs pārmērīgu pazemināšanos ("hipoglikēmiju"). Zema cukura līmeņa asinīs pazīmes skatīt 4. punktā zem virsraksta "Augsta un zema cukura līmeņa asinīs pazīmes".

Augsts cukura un tauku līmenis asinīs

Lietojo Myalepta, Jums asinīs var būt lielāks cukura daudzums ("hiperglikēmija") vai tauku daudzums ("hipertrigliceridēmija"), kas var būt pazīme tam, ka šīs zāles nedarbojas tik labi, kā vajadzētu. Pazīmes, kas liecina par augstu cukura līmeni asinīs un augstu tauku līmeni ir minētas 4. punktā zem virsrakstiem "Augsta un zema cukura līmeņa asinīs pazīmes" un "Augsta tauku līmeņa pazīmes".

Ja novērojat jebkuru no iepriekš minētajiem un tālāk šīs lietošanas instrukcijas 4. punktā aprakstītajiem simptomiem vai ja šaubāties par to, nekavējoties konsultējieties ar ārstu. Ārstam var nākties mainīt Jūsu ārstēšanu.

Autoimūna slimība

Cilvēkiem, kuriem ir vai ir bijušas ar imūnsistēmu saistītas problēmas (autoimūna slimība, ieskaitot ar autoimūnām saistītas aknu problēmas), lietojot Myalepta simptomi var pasliktināties. Konsultējieties ar veselības aprūpes sniedzēju par to, kādi simptomi jānovēro, lai būtu nepieciešamas turpmākas pārbaudes.

Alerģiskas reakcijas

Myalepta lietošanas laikā Jums var rasties alerģiska reakcija. Ja Jums ir jebkādi alerģiskas reakcijas simptomi, nekavējoties pastāstiet to ārstam. Alerģiskas reakcijas pazīmes ir minētas 4. punktā zem virsraksta "Alerģiskas reakcijas".

Fertilitāte

Myalepta sievietēm ar lipodistrofiju var palielināt fertilitāti (skatīt punktu “Grūtniecība, barošana ar krūti un fertilitāte”).

Myalepta satur nātriju

Šīs zāles satur mazāk par 1 mmol nātrija (23 mg) katrā devā, - būtībā tās ir “nātriju nesaturošas”.

Bērni un pusaudži

Nelietojiet šīs zāles bērniem ar ģeneralizētu lipodistrofiju vecumā līdz 2 gadiem vai bērniem ar parciālu lipodistrofiju vecumā līdz 12 gadiem. Tas ir tāpēc, ka nav zināms, kā šīs zāles ietekmēs tāda vecuma bērnus.

Citas zāles un Myalepta

Pastāstiet ārstam vai farmaceitam par visām zālēm, kuras lietojat, pēdējā laikā esat lietojis vai varētu lietot. Myalepta var ietekmēt dažu citu zāļu darbību. Arī dažas citas zāles var ietekmēt šo zāļu darbību. It īpaši pastāstiet ārstam, ja lietojat jebkuras no šādām zālēm:

- hormonālos kontracepcijas līdzekļus, jo Myalepta var samazināt to efektivitāti grūtniecības novēršanā;
- teofilīnu, ko lieto plaušu darbības traucējumu, piemēram, astmas, ārstēšanai;
- zāles asins šķīdināšanai (piemēram, varfarīnu vai fenprokumonu);
- zāles, kas nomāc imūnsistēmu (piemēram, ciklosporīnu);
- pret diabēta zāles (piemēram, insulīnu vai insulīna sekrēciju veicinošus līdzekļus), skatīt 2. punktu ‘Zems cukura līmenis asinīs, lietojot insulīnu vai citas pret diabēta zāles’.

Ja uz Jums var attiecināt jebko no iepriekš minētā (vai ja šaubāties), pirms Myalepta lietošanas konsultējieties ar ārstu. Myalepta lietošanas laikā var būt nepieciešams uzraudzīt citas zāles, jo var būt jāmaina šo zāļu deva.

Grūtniecība, barošana ar krūti un fertilitāte

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.

Ja Jūs esat grūtniece vai ja Jums var iestāties grūtniecība, Jūs nedrīkstat lietot Myalepta. Tas ir tāpēc, ka nav zināms, kā Myalepta ietekmēs Jūsu vēl nedzimušo bērnu. Sievietēm, kurām var iestāties grūtniecība, Myalepta lietošanas laikā jāizmanto efektīvi kontracepcijas līdzekļi, tajā skaitā nehormonālas metodes, piemēram, prezervatīvi. Pārrunājiet ar ārstu piemērota kontracepcijas līdzekļa izmantošanu, jo Myalepta var samazināt hormonālo kontracepcijas līdzekļu efektivitāti grūtniecības novēršanā.

Nav zināms, vai Myalepta izdalās krūts pienā. Ja Jūs barojat bērnu ar krūti vai plānojat to darīt, konsultējieties ar ārstu. Jūs un Jūsu ārsts nolemsiet, turpināt vai neturpināt barošanu ar krūti šo zāļu lietošanas laikā, apsverot ieguvumu bērnam no barošanas ar krūti un ieguvumu mātei no Myalepta lietošanas.

Myalepta sievietēm ar lipodistrofiju var palielināt fertilitāti.

Transportlīdzekļu vadīšana un mehānismu apkalpošana

Myalepta nedaudz ietekmē spēju vadīt transportlīdzekļus un apkalpot mehānismus. Lietojot šīs zāles, Jums var būt reibonis vai nogurums. Tādā gadījumā nevadiet transportlīdzekli un neizmantojiet nekādus rīkus vai mehānismus. Ja šaubāties, konsultējieties ar ārstu.

3. Kā lietot Myalepta

Vienmēr lietojiet šīs zāles tieši tā, kā ārsts Jums teicis. Neskaidrību gadījumā vaicājiet ārstam.

Myalepta jāievada injekciju veidā zem ādas vienreiz dienā ("subkutāna injekcija"). Šīs zāles paredzētas lietošanai bērniem no 2 gadu vecuma un vecākiem, pusaudžiem un pieaugušajiem ar ģeneralizētu lipodistrofiju; tās paredzētas lietošanai arī bērniem no 12 gadu vecuma un vecākiem, pusaudžiem un pieaugušajiem ar parciālu lipodistrofiju. Laikā, kamēr lietošiet šīs zāles, Jūs vai Jūsu bērnu uzraudzīs ārsts, kurš lems par Jums vai Jūsu bērnam lietojamo devu.

Ārsts var izlemēt, ka Jūs varat injicēt sev šīs zāles patstāvīgi. Ārsts, medmāsa vai farmaceits parādīs, kā sagatavot un injicēt šīs zāles.

- **Nemēģiniet** sagatavot vai patstāvīgi injicēt sev šīs zāles, ja neesat apmācīts to darīt.

Cik daudz injicēt

Laika gaitā Jūsu Myalepta deva var mainīties atkarībā no tā, kā šīs zāles Jums iedarbojas. Myalepta pulveri izšķīdina, sajaucot ar ūdeni injekcijām, lai pagatavotu šķīdumu injekcijām. To, kā pirms injicēšanas pagatavot šķīdumu, lasiet punktā "Lietošanas norādījumi".

Ārsts parakstīs Jums atbilstošu devu, ņemot vērā šādus faktorus:

- Ja Jūsu svars ir 40 kg vai mazāk:
 - sākumdeva ir 0,06 mg (0,012 ml šķīduma) uz katru ķermeņa masas kilogramu.
- Ja esat **vīrietis** un sverat vairāk par 40 kg:
 - sākumdeva ir 2,5 mg (0,5 ml šķīduma).
- Ja esat **sieviete** un sverat vairāk par 40 kg:
 - sākumdeva ir 5 mg (1 ml šķīduma).

Ārsts vai farmaceits pastāstīs, cik daudz šķīduma injicēt. Ja šaubāties par to, cik daudz šķīduma injicēt, pirms zāļu injicēšanas konsultējieties ar ārstu vai farmaceitu.

- Šo zāļu injicēšanai izmantojamā šļirce ir atkarīga no Jums parakstītās devas.
 - Farmaceits izsniegs Jums atbilstošu šļirci zāļu injicēšanai.
 - Lai noskaidrotu, kādu šļirci lietot, skatiet punktu "Lietošanas norādījumi".
- Lai zinātu, cik daudz zāļu injicēt (ml), Jums jādala deva (mg) ar 5.
 - Piemēram, ja Jums ir parakstīta 5 mg Myalepta deva, dalot 5 mg ar 5, Jūs iegūstat 1 ml, kas ir injicējamais šķīduma daudzums, izmantojot 1 ml šļirci.
- Ja Jūsu deva ir 1,50 mg (0,30 ml šķīduma) vai mazāk, Jums būs jālieto 0,3 ml šļirce.
 - Uz 0,3 ml šļirces "ml" vietā ir norādīts injekcijas apjoms "vienībās". Vairāk informācijas par dažādu šļirču rādījumu nolasīšanu un izmantošanu skatīt punktā "Lietošanas norādījumi" (7. punkts).
 - Lai zinātu, cik daudz šķīduma injicēt (vienībās), Jums jādala deva (mg) ar 5 un tad jāpareizina ar 100.

Ja Jums jāinjicē 1 ml vai vairāk Myalepta šķīduma, Jūsu ārsts var norādīt ievadīt šo devu divās atsevišķās injekcijās. Tas var palīdzēt padarīt injekcijas komfortablākas.

Katrā injekcijā Jums jāizmanto tīra šļirce un adats.

Ja šaubāties par to, cik daudz šķīduma injicēt, pirms zāļu injicēšanas konsultējieties ar ārstu vai farmaceitu.

Ja nozīmēta mazas devas/tilpuma lietošana (piem., bērnam), pēc nepieciešamā daudzuma izvilšanas flakoni paliks gandrīz pilni. Atlikušais izšķīdināto zāļu daudzums pēc lietošanas jāiznīcina.

Ja esat lietojis Myalepta vairāk nekā noteikts

Ja esat lietojis Myalepta vairāk nekā noteikts, nekavējoties sazinieties ar ārstu vai dodieties uz slimnīcu. Jūsu ārsts novēros, vai Jums nerodas blakusparādības.

Ja esat aizmirsis lietot Myalepta

- Ja esat aizmirsis injicēt zāļu devu, injicējiet to, tiklīdz atceraties.
- Pēc tam lietojiet parasto devu nākamajā dienā.
- Nelietojiet dubultu devu, lai aizvietotu aizmirsto devu.

Ja esat injicējis Myalepta mazāk nekā noteikts, nekavējoties konsultējieties ar ārstu. Jūsu ārsts novēros, vai Jums nerodas blakusparādības.

Ja pārtraucat lietot Myalepta

Nepārtrauciet lietot Myalepta, nekonsultējoties ar ārstu. Ārsts lems, vai Jums jāpārtrauc lietot šīs zāles.

Ja Jums nepieciešams pārtraukt lietot Myalepta, ārsts pakāpeniski samazinās devu divu nedēļu laikā, pirms šo zāļu lietošanas pilnīgas pārtraukšanas. Ārsts Jums lūgs arī ievērot diētu ar samazinātu tauku daudzumu.

- Svarīgi devu pakāpeniski samazināt divu nedēļu laikā, jo tā var palīdzēt novērst tauku (ko sauc par “triglicerīdiem”) līmeņa asinīs pēkšņu paaugstināšanos.
- Strauji palielinoties triglicerīdu daudzumam asinīs, var rasties aizkuņģa dziedzera iekaisums (“pankreatīts”). To var palīdzēt novērst devas pakāpeniska samazināšana un diēta ar samazinātu tauku daudzumu.

Jūs nedrīkstat pārtraukt lietot Myalepta, ja vien tā rīkoties neliek ārsts.

Ja Jums ir kādi jautājumi par šo zāļu lietošanu, jautājiet ārstam.

4. Iespējamās blakusparādības

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

Šo zāļu iespējamās blakusparādības:

Būtiskas blakusparādības

Nekavējoties informējiet ārstu, ja novērojat jebkuras no tālāk minētajām būtiskajām blakusparādībām – Jums var būt nepieciešama neatliekama medicīniska ārstēšana. Ja nevarat sazināties ar savu ārstu, Jums jāmeklē neatliekamā medicīniskā palīdzība.

- zems cukura (glikozes) līmenis asinīs, skatīt punktu ”Augsta un zema cukura līmeņa asinīs pazīmes” tālāk;
- palielināts cukura (glikozes) līmenis asinīs;
- asiņu trombi vēnās (dziļo vēnu tromboze) - sāpes, pietūkums, siltuma sajūta un piesārtums, parasti apakšstilbā vai augšstilbā;
- šķidrums plaušās - apgrūtināta elpošana vai klepus;
- miegainība vai apjukums.

Alerģiskas reakcijas

Nekavējoties konsultējieties ar ārstu, ja pamanāt jebkādas smagas alerģiskas reakcijas pazīmes, tajā skaitā:

- elpošanas sistēmas traucējumi;
- ādas pietūkumu un apsārtumu, nātreni;
- sejas, lūpu, mēles vai rīkles pietūkumu;
- sāpes vēderā, sliktu dūšu vai vemšanu;
- ģīboni vai reiboni;
- stipras sāpes vēderā;
- ļoti ātru sirdsdarbību.

Aizkuņģa dziedzera iekaisums ("pankreatīts"):

nekavējoties konsultējieties ar ārstu, ja pamanāt jebkādas aizkuņģa dziedzera iekaisuma pazīmes, tajā skaitā:

- pēkšņas stipras sāpes vēderā;
- sliktu dūšu vai vemšanu;
- caureju.

Citas blakusparādības

Ja Jūs pamanāt jebkuras no tālāk minētajām blakusparādībām, pastāstiet to ārstam.

Ļoti bieži (var rasties vairāk nekā 1 no 10 cilvēkiem)

- svāra zudums

Bieži (var rasties līdz 1 no 10 cilvēkiem):

- intereses zudums par ēdienu
- galvassāpes
- matu izkrišana
- neparasti spēcīga vai ilga menstruālā asiņošana
- nogurums
- asinsizplūdums, apsārtums, nieze vai nātrene injekcijas vietā
- organismā veidojas antivielas pret metreleptīnu, kas var palielināt būtisku vai smagu infekciju risku. Jūs varat pamanīt augstu temperatūru, ko pavada pastiprināts nogurums.

Nav zināmi (biežumu nevar noteikt pēc pieejamiem datiem):

- gripa
- infekcija krūškurvī
- cukura diabēts
- pastiprināta vēlme pēc ēdiena vai pārmērīga ēšana
- paātrināta sirdsdarbība
- klepus
- elpas trūkums
- muskuļu sāpes ("mialģija")
- sāpes locītavās
- plaukstu un pēdu pietūkums
- taukaidu palielināšanās
- pietūkums un asiņošana zem ādas, injekcijas vietā
- sāpes injekcijas vietā
- nieze injekcijas vietā
- vispārēja diskomforta, apgrūtinājuma vai sāpju sajūta ("slikta vispārējā pašsajūta")
- palielināts tauku ("triglicerīdu" daudzums asinīs) (skatīt punktu "Augsta tauku līmeņa pazīmes" tālāk)
- palielināts "HbA1c" daudzums asinīs, kas parādās asinsanalīzēs
- svara pieaugums
- pietūkums vai asiņošana zem ādas ("hemorāģija")
- augsts cukura līmenis asinīs (skatīt punktu "Augsta un zema cukura līmeņa asinīs pazīmes" tālāk).

Ja Jūs pamanāt jebkuras no iepriekš minētajām blakusparādībām, konsultējieties ar ārstu.

Augsta un zema cukura līmeņa asinīs pazīmes

Zema cukura līmeņa asinīs simptomi ir:

- apreibuma sajūta
- izteiktāka miegainība vai apmulsuma sajūta
- neveiklas kustības un priekšmetu nesaturēšana
- spēcīgāka izsalkuma sajūta nekā parasti
- stiprāka svīšana nekā parasti
- lielāka aizkaitināmība vai nervozitāte

Ja novērojat jebkuru no iepriekš minētajiem simptomiem vai ja šaubāties par to, nekavējoties konsultējieties ar ārstu. Ārstam var būt nepieciešams mainīt Jūsu ārstēšanu.

Augsta cukura līmeņa asinīs simptomi ir:

- stipras slāpes vai izsalkums
- biežāka tualetes apmeklēšana, lai urinētu
- lielāka miegainība
- slikta dūša vai nelabuma sajūta
- neskaidra redze
- sāpes krūškurvī vai muguras sāpes
- elpas trūkuma sajūta

Augsta tauku līmeņa pazīmes

Augsta tauku līmeņa simptomi ir:

- sāpes krūškurvī
- sāpes zem ribām, piemēram, grēmas vai gremošanas traucējumi
- slikta dūša vai nelabuma sajūta

Ja Jūs pamanāt jebkuras no iepriekš minētajām blakusparādībām, konsultējieties ar ārstu.

Ziņošana par blakusparādībām

Ja Jums rodas jebkādas blakusparādības, konsultējieties ar ārstu, farmaceitu vai medmāsu. Tas attiecas arī uz iespējamajām 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 Myalepta

Uzglabāt šīs zāles bērniem neredzamā un nepieejamā vietā.

Nelietot šīs zāles pēc derīguma termiņa, kas norādīts uz flakona un kastītes. Derīguma termiņš attiecas uz norādītā mēneša pēdējo dienu.

Uzglabāt ledusskapī (2 °C-8 °C). Uzglabāt flakonu ārējā iepakojumā, lai pasargātu no gaismas. Pēc izšķīdināšanas šķīdums jāievada nekavējoties, un to nedrīkst uzglabāt vēlākai izmantošanai. Neizlietotās zāles jāizmet.

Nelietojiet šīs zāles, ja šķīdums nav dzidrs, ir krāsains vai ja tajā ir daļiņas.

Neizmetiet zāles kanalizācijā vai sadzīves atkritumos. Vaicājiet farmaceitam, kā izmest zāles, kuras vairs nelietojat. Šie pasākumi palīdzēs aizsargāt apkārtējo vidi.

6. Iepakojuma saturs un cita informācija

Ko Myalepta satur

- Aktīvā viela ir metreleptīns.
Katrs flakons satur 11,3 miligramus metreleptīna. Pēc flakona satura izšķīdināšanas ar 2,2 mililitriem ūdeni injekcijām katrs mililitrs satur 5 miligramus metreleptīna.
- Citas sastāvdaļas ir: glicīns, saharoze, polisorbāts 20, glutamīnskābe, nātrija hidroksīds (pH regulēšanai).

Myalepta ārējais izskats un iepakojums

Myalepta ir pulveris injekciju šķīduma pagatavošanai (*powder for injection*). Tas ir balts pulveris stikla flakonā ar gumijas aizbāzni un alumīnija plombu un noņemamu baltu plastmasas vāciņu.

Myalepta pieejams iepakojumos pa 1 vai 30 flakoniem.

Visi iepakojuma lielumi tirgū var nebūt pieejami.

Ārstam, medmātai vai farmaceitam atsevišķi jānodrošina Jums atbilstošas šļirces un adatas, salvetes un ūdens injekcijām, lai Jūs varētu sagatavot un injicēt Myalepta. Viņi Jums nodrošinās "tvertni asu priekšmetu izmešanai", kurā būs jāievieto izlietotie flakoni, šļirces un adatas.

Reģistrācijas apliecības īpašnieks

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

Ražotājs

Amryt Pharmaceuticals DAC
45 Mespil Road
Dublin 4
Īrija

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

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

España

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

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

Österreich

Chiesi Pharmaceuticals GmbH
Tel: + 43 1 4073919

Polska

ExCEED Orphan s.r.o.
Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00
Czech republic
Tel.: +48 502 188 023
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

Šī lietošanas instrukcija pēdējoreiz 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.

Citi informācijas avoti

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

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

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

Lietošanas norādījumi

Pirms Myalepta lietošanas Jums jāizlasa šīs lietošanas instrukcijas 1.-6. punkts, un pēc tam jāizlasa šie lietošanas norādījumi.

Pirms Jūs sāksiet patstāvīgi ievadīt šīs zāles mājas apstākļos, Jūsu ārsts, farmaceits vai medmāsa Jūs apmācīs, kā sagatavot un injicēt Myalepta. Sazinieties ar viņiem, ja Jums ir jebkādas neskaidrības vai nepieciešams vairāk informācijas vai palīdzība. Veltiet laiku, lai uzmanīgi sagatavotu un injicētu zāles, kas kopumā varētu būt aptuveni 20 minūtes, ieskaitot laiku flakona uzsilšanai pēc izņemšanas no ledusskapja.

Papildu informācija par apmācību

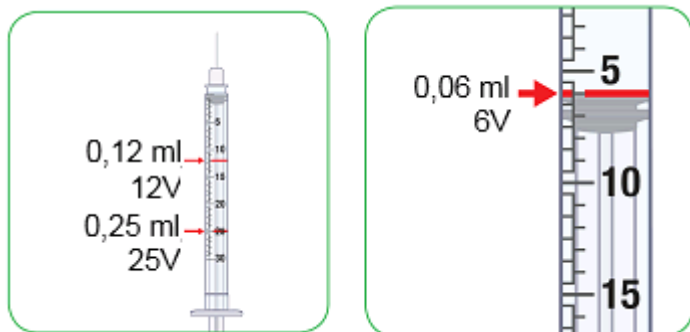
Ir pieejama papildu izglītojošā informācija un video apmācībām, lai palīdzētu Jums saprast, kā pareizi lietot Myalepta. Detalizētas norādes par to, kā tās iegūt, jautājiet ārstam.

Šļirces rādījumu nolasīšana

Raugieties, lai virzuļa augšējā mala atrastos vienā līmenī ar līniju, kas atbilst parakstītajai devai. Tālāk ir piemērs ar dažādu izmēru šļircēm. Ja Jūsu šļirce izskatās citādi vai ja tai ir citādas devu atzīmes, konsultējieties ar ārstu, medmāsu vai farmaceitu, lai uzzinātu vairāk informācijas.

0,3 ml šļirces izmantošana

- Uz 0,3 ml šļirces "ml" vietā ir norādīts injekcijas apjoms "V".
- "V" nozīmē "vienības".
- 1 V atbilst 0,01 ml.
- Katras 5 V ir atzīmētas ar ciparu un lielāku līniju. Tas atbilst 0,05 ml.
- Katra 1 V ir apzīmēta ar mazāku līniju starp lielajām līnijām. Tas atbilst 0,01 ml.
- Katras 0,5 V ir apzīmētas ar nelielu līniju starp divām 1 V līnijām. Tas atbilst 0,005 ml.



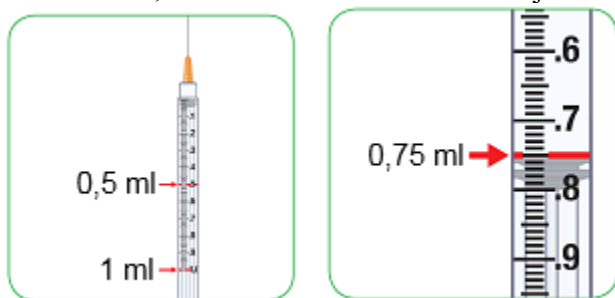
- Lai būtu vieglāk injicēt Myalepta šķīdumu, izmantojot mazo 0,3 ml šļirci, tabulas pēdējā ailē ir norādītas "vienības" uz šļirces, kas atbilst dažādām iespējamām ārsta, medmāsas vai farmaceita parakstītām šo zāļu devām.

Devas pārveidošana no "ml" uz "vienībām", ja tiek izmantota 0,3 ml šļirce

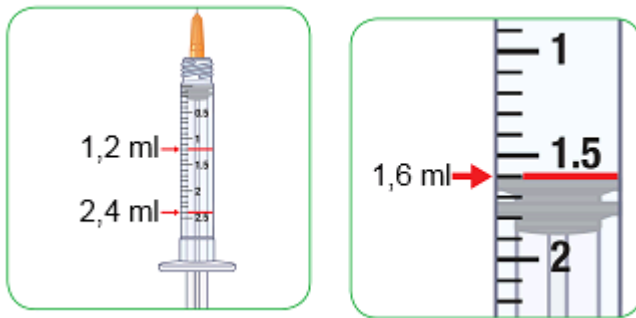
Bērna ķermeņa masa	Myalepta deva	Sajauktā Myalepta šķīduma daudzums	Injicējamā sajauktā Myalepta šķīduma daudzums "vienībās", kas norādītas uz 0,3 ml šļirces
9 kg	0,54 mg	0,10 ml	10
10 kg	0,60 mg	0,12 ml	12
11 kg	0,66 mg	0,13 ml	13
12 kg	0,72 mg	0,14 ml	14
13 kg	0,78 mg	0,15 ml	15
14 kg	0,84 mg	0,16 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

1 ml šļirces izmantošana

- Uz šļirces ir norādīts injicējamais tilpums ml, tāpēc Jums jāinjicē tāds daudzums, kā noteicis ārsts, medmāsa vai farmaceits. Jums nav jāpārrēķina šis daudzums no ml uz vienībām.
- Ja Jūsu dienas deva būs no 1,5 mg līdz 5 mg, kas tilpuma ziņā ir no 0,3 ml līdz 1,0 ml Myalepta šķīduma, Jums būs jāizmanto 1 ml šļirce.
- Katrs 0,1 ml ir atzīmēts ar ciparu un lielāku līniju.
- Katri 0,05 ml ir atzīmēti ar vidēja izmēra līniju.
- Katrs 0,01 ml ir atzīmēts ar mazāku līniju.

**2,5 ml šļirces izmantošana**

- Uz šļirces ir norādīts injicējamais tilpums ml, tāpēc Jums jāinjicē tāds daudzums, kā noteicis ārsts, medmāsa vai farmaceits. Jums nav jāpārrēķina šis daudzums no ml uz vienībām.
- Ja Jūsu dienas deva būs no 5 mg līdz 10 mg, kas tilpuma ziņā ir vairāk par 1,0 ml Myalepta šķīduma, Jums būs jāizmanto 2,5 ml šļirce.
- Katri 0,5 ml ir atzīmēti ar ciparu līdzās lielai līnijai.
- Katrs 0,1 ml ir atzīmēts ar mazāku līniju starp lielajām līnijām.



A solis: sagatavošanās

1) Sakopojiet visus materiālus, kas Jums būs nepieciešami injekcijai. Tos Jums būs iedevis ārsts, medmāsa vai farmaceits.

Uz tīras, labi apgaismotas darba virsmas novietojiet šādus priekšmetus:

- stikla flakonu ar Myalepta pulveri;
- iepakojums ar ūdeni injekcijām Myalepta pulvera izšķīdināšanai.
 - ūdens injekcijām var būt stikla vai plastmasas ampulās vai stikla flakonos ar gumijas aizbāzni;
- spirta salvetes (ādas notīrīšanai injekcijas vietā un flakonu augšdaļas notīrīšanai);
- tvertni asu priekšmetu izmešanai (lai pēc tam drošā veidā izmestu injekcijas piederumus).

Jums būs vajadzīgas arī 2 šļirces:

- viena 3 ml šļirce ar 21. izmēra 40 mm adatu pulvera izšķīdināšanai;
- viena injekciju šļirce ar daudz īsāku adatu šķīduma injicēšanai zem ādas.

Šīs šļirces izmēru izraudzīsies ārsts, medmāsa vai farmaceits atbilstoši Jūsu Myalepta devai.

- Ja Jūsu deva būs 1,5 mg vai mazāk, Jūs lietosit 0,3 ml šļirci.
- Ja Jūsu deva būs no 1,5 mg līdz 5 mg, Jūs lietosit 1 ml šļirci.
- Ja Jūsu deva būs lielāka par 5 mg, Jūs lietosit 2,5 ml šļirci.
- Ja Jūsu deva ir lielāka par 5 mg, ārsts, medmāsa vai farmaceits var norādīt Jums ievadīt to divās atsevišķās injekcijās. Vairāk informācijas skatīt 3. punktā “Cik daudz injicēt”.



2) Pirms Myalepta šķīduma sagatavošanas ļaujiet pulvera flakonam aptuveni 10 minūtes uzsilt līdz istabas temperatūrai.



3) Pirms zāļu sagatavošanas nomazgājiet rokas.

B solis: 3 ml šļirces piepildīšana ar 2,2 ml ūdeni injekcijām

4) Izņemiet 3 ml šļirci no plastmasas iesaiņojuma. Vienmēr izmantojiet jaunu šļirci.

- 3 ml šļirce un adatu būs atsevišķi.
- Tas, kā Jūs pievienosiet adatu šļircei, būs atkarīgs no tā, vai ūdens injekcijās Jums ir plastmasas ampulā, stikla ampulā vai stikla flakonā (konkrētus norādījumus skatīt tālāk).

5) Ievelciet 2,2 ml ūdens injekcijām 3 ml šļircē.

Ārsts, medmāsa vai farmaceits iedos Jums "ūdeni injekcijām" kopā ar zāļu flakonu un šļircēm. To sajauc ar Myalepta pulveri, lai to izšķīdinātu un pagatavotu šķidras zāles, ko injicēt. Ūdens injekcijām būs vai nu:

- plastmasas ampulā;
- vai stikla ampulā;
- vai stikla flakonā (ar gumijas aizbāzni).

Vienmēr izmantojiet jaunu ampulu vai flakonu ar ūdeni injekcijām. Nekādā gadījumā neizmantojiet ūdeni injekcijām, kas atlicis pēc Myalepta šķīduma gatavošanas iepriekšējās dienās.

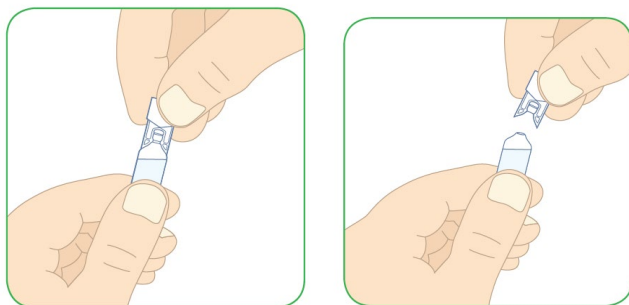
Ūdens injekcijām plastmasas ampulā



Plastmasas ampula ir noslēgts kontainers ar griežot noņemamu augšējo vāciņu.

Lai paņemtu ūdeni injekcijām, atveriet ampulu.

- Turiet ampulu ar augšējo galu uz augšu.
- Ar vienu roku turiet ampulu aiz apakšas, bet ar otru roku turiet ampulu aiz augšas.
- Nekustīgi turot ampulas apakšu, saudzīgi grieziet ampulas augšdaļu, līdz tā ir noņemta.



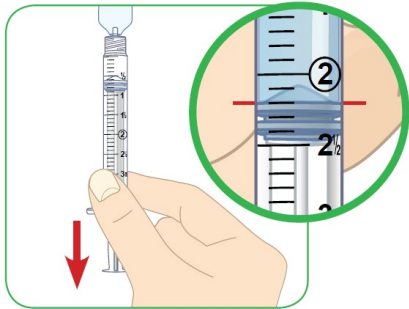
- Nepievienojiet šļircei adatu.

- Bez pievienotas adatas ievietojiet 3 ml šļirces galu plastmasas ampulā no augšas, cik tālu vien iespējams.

Šļircei joprojām atrodoties ampulā, apgrieziet ampulu un šļirci otrādi. Tagad šļirce būs vērsta uz augšu.

Šļircei joprojām atrodoties ampulā, uzmanīgi velciet virzuli uz leju.

- Velciet to uz leju, līdz virzuļa augšējā mala ir vienā līmenī ar melno 2,2 ml līniju.



- Pārbaudiet vai 3 ml šļircē nav gaisa kabatas vai burbuļi. Skatiet soli 6-8 tālāk, kā atbrīvoties no gaisa kabatām vai burbuļiem šļircē.
- Izņemiet šļirci no plastmasas ampulas.

Pievienojiet šļircei adatu.

- Neuzlieciet to pārāk cieši.
- Nenoņemiet adatas uzgali.
- Nepieskarieties adatai.

Ūdens injekcijām stikla ampulā



Stikla ampula ir noslēgts kontainers.

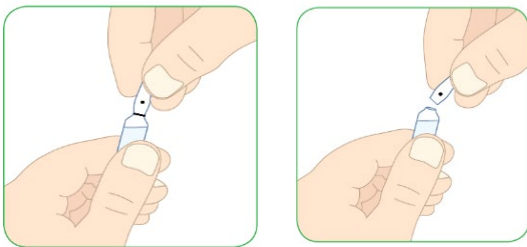
Pirms atverat ampulu ar ūdeni injekcijām, sagatavojiet 3 ml šļirci, uzliekot tai adatu. Neuzlieciet to pārāk cieši.

- Noņemiet adatas uzgali.
- Nepieskarieties adatai.

Lai paņemtu ūdeni injekcijām, pārlauziet ampulu laušanas punktā, kā parādīts augšā redzamajā attēlā.

- Turiet ampulu ar galu uz augšu.
- Ar spirta tamponu notīriet laušanas punktu uz ampulas.
- Ar vienu roku turiet ampulu aiz apakšas, bet ar otru roku turiet ampulu aiz augšas.

- Nekustīgi turot ampulas apakšu, nolauziet galu.

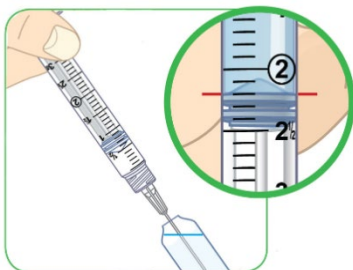


Ievietojiet 3 ml šļirci stikla ampulā.

- Stikla ampulai jābūt 45 grādu leņķī pret zemi.
- Adata ampulā jāievieto tik dziļi, cik vien iespējams.

Adatai joprojām atrodoties ampulā, uzmanīgi velciet virzuli uz augšu.

- Velciet to uz augšu, līdz virzuļa augšējā mala ir vienā līmenī ar melno 2,2 ml līniju.
- Pārbaudiet vai 3 ml šļircē nav gaisa kabatas vai burbuļi. Skatiet soli 6-8 tālāk, kā atbrīvoties no gaisa kabatām vai burbuļiem šļircē.



Ūdens injekcijām stikla flakonā



Stikla flakonam būs plastmasas vāciņš, kas jānoņem, atsedzot apakšā esošo gumijas aizbāzni.

- Neizņemiet gumijas aizbāzni.

Pievienojiet 3 ml šļircei adatu. Neuzlieciet to pārāk cieši.

- Noņemiet adatas uzgali.
- Nepieskarieties adatai.
- Velciet virzuli uz leju līdz 2,2 ml līnijai, lai ievilkto šļircē gaisu.

Novietojiet flakonu uz cietas, līdzenas pamatnes.

- Ievietojiet 3 ml šļirces adatu flakonā caur gumijas aizbāzni.
- Adatai jābūt vērstai uz leju.
- Adata jāievieto flakonā līdz galam.

Nospiediet virzuli līdz galam uz leju.



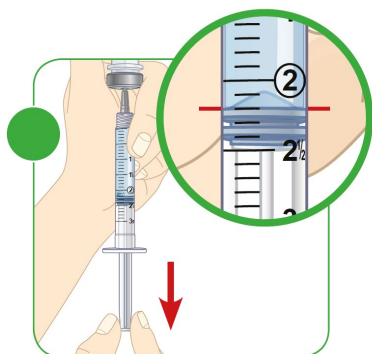
Adatai joprojām atrodoties flakonā, apgrieziet flakonu un šļirci otrādi. Tagad adata būs vērsta uz augšu.

- Neizņemiet adatu no flakona.



Uzmanīgi velciet virzuli uz leju.

- Velciet to uz leju, līdz virzuļa augšējā mala ir vienā līmenī ar melno 2,2 ml līniju.



6) Neatkarīgi no tā, vai esat paņēmis ūdeni injekcijām no flakona vai ampulas, Jums vispirms jāpārbauda, vai Jūsu 3 ml šļircē nav gaisa "kabatu" vai gaisa pūslīšu.

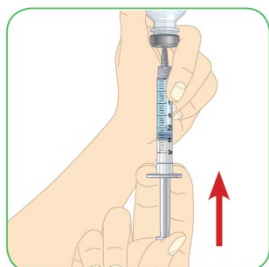
- Dažkārt šļircē veidojas lielas gaisa telpas (gaisa "kabatas"). Jūs arī varat redzēt šļircē mazākus gaisa pūslīšus.
- **Jums jāatbrīvojas no šļircē esošajām gaisa "kabatām" un gaisa pūslīšiem**, lai būtu droši, ka šļircē atrodas atbilstošs daudzums sterila ūdens.



7) Atbrīvojieties no gaisa "kabatām" vai gaisa pūslīšiem.

Izmantojot stikla flakonu vai plastmasas ampulu

- Šļircei joprojām atrodieties stikla flakonā vai plastmasas ampulā, uzsitiet pa šļirces sānu, lai gaisa "kabata" vai gaisa pūslīši pārvietotos uz šļirces augšu.
- Uzmanīgi spiediet virzuli atpakaļ, lai izspiestu gaisu ārā no šļirces.



Stikla ampulas izmantošana

- Izņemiet šļirci no ampulas un turiet to ar adatu uz augšu.
- Uzsitiet pa šļirces sānu, lai gaisa "kabata" vai gaisa pūslīši pārvietotos uz šļirces augšu.
- Uzmanīgi spiediet virzuli atpakaļ, lai izspiestu gaisu ārā no šļirces.

8) Pārbaudiet ūdens injekcijām daudzumu

- Ja šļircē ir mazāk par 2,2 ml ūdens injekcijām, ievelciet šļircē vairāk ūdens injekcijām un atkārtojiet 6. un 7. darbību, līdz šļircē ir 2,2 ml.

9) Kad šļircē ir 2,2 ml ūdens injekcijām, izņemiet šļirci no flakona vai ampulas.

- Nekustiniet virzuli.
- Nepieskarieties atsegtajai adatai uz šļirces, jo tā ir sterila, un Jūs varat sabojāt adatu vai savainoties.

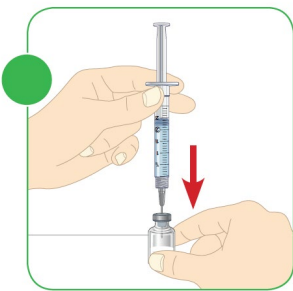
C solis: Myalepta izšķīdināšana

10) Pārliecinieties, vai flakons ar Myalepta pulveri ir vismaz 10 minūtes bijis ārpus ledusskapja, lai sasniegtu istabas temperatūru.

11) Noņemiet plastmasas vāciņu no flakona ar Myalepta pulveri.

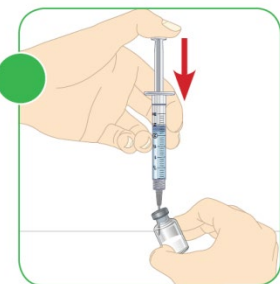
- Novietojiet flakonu uz līdzenas, cietas virsmas.
- Notīriet flakona augšdaļu ar spirta salveti.

12) Ievietojiet 3 ml šļirces, kurā ir 2,2 ml ūdens injekcijām, adatu līdz galam Myalepta flakonā ar pulveri.

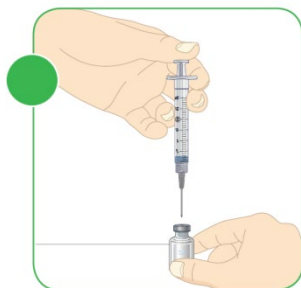


13) Turiet flakonu 45 grādu leņķī pret galdu un ar īkšķi lēni spiediet virzuli līdz galam uz leju.

- Ūdenim injekcijām jātek uz leju gar flakona iekšējo sienīņu.
- Flakonā jāinjicē viss ūdens injekcijām.



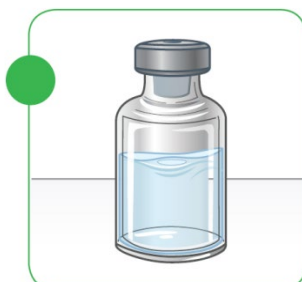
14) Izņemiet adatu no flakona un izmetiet šļirci asu priekšmetu izmešanai paredzētajā tvertnē.



15) Sajauciet pulveri un ūdeni injekcijām

- Saudzīgi kustiniet flakonu ar aplveida kustību (skalīniet),
- līdz pulveris izšķīst un šķidrums ir dzidrs. **Nedrīkst kratīt vai enerģiski maisīt.**
- Šķīdums kļūs dzidrs mazāk nekā 5 minūšu laikā.

Pareizi sajaucot, Myalepta šķīdumam jābūt dzidram, un bez daļiņām vai sausa pulvera, gaisa pūslīšiem vai putām. Nelietojiet šķīdumu, ja tas nav dzidrs vai ja tajā ir daļiņas. Izmetiet to un sāciet no jauna ar 1. darbību.

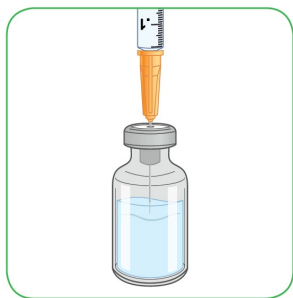


D solis: Šļirces piepildīšana ar injicēšanai paredzēto Myalepta

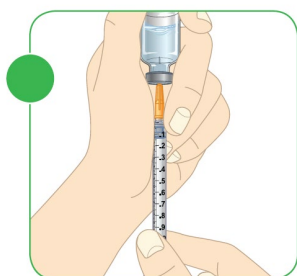
16) Myalepta šķīduma injicēšanai Jūs izmantosiet jaunu injekciju šļirci, kas būs vai nu 0,3 ml, vai 1,0 ml, vai 2,5 ml šļirce, kuru Jums būs iedevis ārsts, medmāsa vai farmaceits. Noņemiet adatas uzgali.

- **Nepieskarieties** adatai.
- **Nekustiniet** virzuli.

17) Līdz galam ievadiet adatu caur gumijas aizbāžņa centru flakonā ar sagatavoto Myalepta šķīdumu.

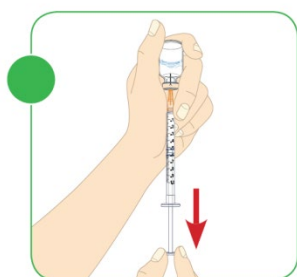


18) Adatai atrodoties flakonā, apgrieziet flakonu un šļirci otrādi.



19) Turot adatu flakonā, velciet virzuli uz leju.

- Virzuļa augšējai malai jābūt vienā līmenī ar melno līniju uz šļirces, kura atbilst Myalepta šķīduma daudzumam, kādu gatavojaties injicēt.

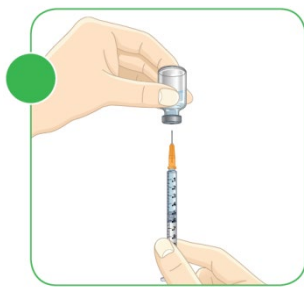


20) Pārbaudiet, vai nav gaisa "kabatu" vai gaisa pūslīšu.

- Ja redzat gaisa "kabatu" vai gaisa pūslīšus, **rīkojieties saskaņā ar 7. punktā** sniegtajiem norādījumiem, lai **izvadītu gaisu no šļirces**.

21) Ja šļircē ir pareizais Myalepta šķīduma daudzums, izņemiet adatu no flakona.

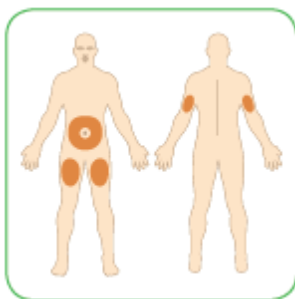
- **Nekustiniet** virzuli.
- **Nepieskarieties** adatai.



E solis: izvēlēties un sagatavojiet injekcijas vietu

22) Uzmanīgi izvēlieties, kur vēlaties injicēt Myalepta. Šīs zāles var injicēt šādās ķermeņa daļās:

- vēders, izņemot 5 cm zonu tieši ap nabu;
- augšstilbi;
- augšdelmu aizmugurējās daļas.



Ja visas injekcijas vēlaties veikt vienā un tajā pašā ķermeņa daļā, neizmantojiet tieši to pašu punktu, kur bija iepriekšējā injekcija.

- Ja injicējat citas zāles, neinjicējiet Myalepta tajā pašā vietā, kur bija injicētas citas zāles.

23) Notīriet paredzēto injekcijas vietu ar tīru spirta tamponu un ļaujiet ādai nožūt.

- Nepieskarieties notīrītajai vietai, līdz injicējat Myalepta.

F solis: Myalepta injicēšana

Svarīgi: Myalepta jāinjicē zem ādas ("subkutāni"). **Neinjicējiet** muskulī.

24) Lai injicētu zem ādas, vietā, kur gatavojaties injicēt zāles, satveriet ādu ar vienu roku.



25) Ar otru roku turiet šļirci kā zīmuli.

26) Uzmanīgi ievadiet adatu ādā aptuveni 45 grādu leņķī pret ķermeni.

- **Neievadiet** adatu muskulī.
- Adata ir īsa, un visai adatai jāieiet ādā 45 grādu leņķī.



27) Ar īkšķi spiediet virzuli līdz galam uz leju.

- Injicējiet visas zāles.
- Ja šļircē ir palikušas zāles, Jūs neesat ievadījis visu devu.



28) Izvelciet šļirci no ādas.

G solis: izlietoto materiālu izmešana

29) Nekavējoties izmetiet abas izlietotās šļirciņas un visus vāciņus, flakonus vai ampulas asu priekšmetu izmešanai paredzētajā tvertnē.

- Konsultējieties ar ārstu, medmāsu vai farmaceitu par asu priekšmetu izmešanai paredzētās tvertnes pareizu likvidēšanu, kad tā piepildījusies. Uz to var attiekties vietēji noteikumi.



Svarīgi

- Neizmantojiet šļirciņas vairāk nekā vienu reizi. Ikreiz izmantojiet jaunas šļirciņas.
- Pēc nepieciešamā daudzuma izvilkšanas flakoni var palikt gandrīz pilni. Atlikušais izšķīdināto zāļu daudzums pēc lietošanas jāiznīcina.
- Nešķīdiniet jaunu Myalepta pulvera devu, izmantojot ampulu vai flakonu ar neizmantotu pārpalikušo ūdeni injekcijām. Neizmantotais ūdens injekcijām jāizmet asiem priekšmetiem paredzētajā tvertnē. Ikreiz, kad gatavojaties Myalepta pulvera izšķīdināšanai, izmantojiet jaunu ampulu vai flakonu ar ūdeni injekcijām.

- Šķirces, uzgaļus vai asu priekšmetu izmešanai paredzēto tvertni nedrīkst nodot otrreizējai pārstrādei vai izmest sadzīves atkritumos.
- Vienmēr glabājiet asu priekšmetu izmešanai paredzēto tvertni bērniem nepieejamā vietā.