

ANEKS I

CHARAKTERYSTYKA PRODUKTU LECZNICZEGO

▼ Niniejszy produkt leczniczy będzie dodatkowo monitorowany. Umożliwi to szybkie zidentyfikowanie nowych informacji o bezpieczeństwie. Osoby należące do fachowego personelu medycznego powinny zgłaszać wszelkie podejrzewane działania niepożądane. Aby dowiedzieć się, jak zgłaszać działania niepożądane - patrz punkt 4.8.

1. NAZWA PRODUKTU LECZNICZEGO

Myalepta 3 mg proszek do sporządzania roztworu do wstrzykiwań.
Myalepta 5,8 mg proszek do sporządzania roztworu do wstrzykiwań.
Myalepta 11,3 mg proszek do sporządzania roztworu do wstrzykiwań

2. SKŁAD JAKOŚCIOWY I ILOŚCIOWY

Myalepta 3 mg proszek do sporządzania roztworu do wstrzykiwań.

Każda fiolka zawiera 3 mg metreleptyny*.

Po rekonstytucji w 0,6 ml wody do wstrzykiwań (patrz punkt 6.6) każdy ml zawiera 5 mg metreleptyny.

Myalepta 5,8 mg proszek do sporządzania roztworu do wstrzykiwań.

Każda fiolka zawiera 5,8 mg metreleptyny*.

Po rekonstytucji w 1,1 ml wody do wstrzykiwań (patrz punkt 6.6) każdy ml zawiera 5 mg metreleptyny.

Myalepta 11,3 mg proszek do sporządzania roztworu do wstrzykiwań.

Każda fiolka zawiera 11,3 mg metreleptyny*.

Po rekonstytucji w 2,2 ml wody do wstrzykiwań (patrz punkt 6.6) każdy ml zawiera 5 mg metreleptyny.

*Metreleptyna to rekombinowany odpowiednik ludzkiego hormonu leptyny (wytwarzany w komórkach pałeczki okrężnicy (łac. *Escherichia coli*) przy wykorzystaniu technologii rekombinacji DNA do stworzenia rekombinowanej ludzkiej metionyleptyny).

Pełny wykaz substancji pomocniczych, patrz punkt 6.1.

3. POSTAĆ FARMACEUTYCZNA

Proszek do sporządzania roztworu do wstrzykiwań (proszek do sporządzania płynu do wstrzykiwań).

Biała liofilizowana grudka lub biały liofilizowany proszek.

4. SZCZEGÓŁOWE DANE KLINICZNE

4.1. Wskazania do stosowania

Produkt leczniczy Myalepta jest wskazany do stosowania jako dodatek do diety w ramach terapii zastępczej w leczeniu powikłań wynikających z niedoboru leptyny u pacjentów z lipodystrofią (LD):

- z potwierdzoną wrodzoną uogólnioną LD (ang. Berardinelli-Seip syndrome) lub nabytą uogólnioną LD (ang. Lawrence syndrome), u pacjentów dorosłych i dzieci w wieku 2 lat i powyżej,
- z potwierdzoną rodzinną LD częściową lub nabytą LD częściową (ang. Barraquer-Simons syndrome), u dorosłych i dzieci w wieku od 12 lat, u których standardowe leki nie zapewniły osiągnięcia odpowiedniej kontroli metabolicznej.

4.2. Dawkowanie i sposób podawania

Leczenie powinno zostać rozpoczęte i być monitorowane przez osobę należącą do personelu medycznego z doświadczeniem w diagnozowaniu i leczeniu zaburzeń metabolicznych.

Dawkowanie

Zalecaną dobową dawkę metreleptyny ustala się na podstawie masy ciała, zgodnie z Tabelą 1.

W celu zapewnienia, że pacjenci i opiekunowie znają odpowiednią dawkę do wstrzyknięcia, lekarz wystawiający receptę powinien przepisać właściwą dawkę podaną zarówno w miligramach, jak i jej objętość w mililitrach. W celu uniknięcia błędów w stosowaniu tego produktu leczniczego, w tym przedawkowania, należy postępować zgodnie z poniższymi wytycznymi dotyczącymi obliczania dawki i dostosowania dawki. Podczas stosowania produktu leczniczego Myalepta, co 6 miesięcy, zaleca się skontrolowanie techniki jego podawania u pacjentów stosujących ten produkt leczniczy samodzielnie.

Przy obliczaniu dawki należy zawsze stosować rzeczywistą masę ciała w momencie rozpoczęcia leczenia.

Tabela 1 Zalecana dawka metreleptyny

Masa ciała w punkcie początkowym	Zalecana dawka początkowa (objętość wstrzyknięcia)	Modyfikacje dawki (objętość wstrzyknięcia)	Maksymalna dawka dobową (objętość wstrzyknięcia)
Mężczyźni i kobiety ≤ 40 kg	0,06 mg/kg mc. (0,012 ml/kg mc.)	0,02 mg/kg mc. (0,004 ml/kg mc.)	0,13 mg/kg mc. (0,026 ml/kg mc.)
Mężczyźni > 40 kg	2,5 mg (0,5 ml)	1,25 mg (0,25 ml) do 2,5 mg (0,5 ml)	10 mg (2 ml)
Kobiety > 40 kg	5 mg (1 ml)	1,25 mg (0,25 ml) do 2,5 mg (0,5 ml)	10 mg (2 ml)

Dostosowanie dawki

Na podstawie odpowiedzi klinicznej (np. niewłaściwego wyrównania metabolicznego) lub innych wskazań (np. problemów z tolerancją, nadmierną utratą masy ciała, zwłaszcza u dzieci i młodzieży) dawka może zostać zmniejszona lub zwiększona do dawki maksymalnej opisanej w Tabeli 1. Maksymalna tolerowana dawka może być mniejsza od maksymalnej dawki dobowej wymienionej w Tabeli 1, o czym świadczy nadmierna utrata masy ciała, nawet jeśli odpowiedź metaboliczna jest niekompletna.

Minimalna odpowiedź kliniczna jest zdefiniowana jako:

- zmniejszenie stężenia hemoglobiny glikowanej (HbA1c) o co najmniej 0,5% lub zmniejszenie zapotrzebowania na insulinę o co najmniej 25%, i (lub)
- zmniejszenie stężenia triglicerydów o co najmniej 15%.

W przypadku braku odpowiedzi klinicznej po 6 miesiącach od rozpoczęcia leczenia lekarz powinien upewnić się, że pacjent postępuje zgodnie z techniką podawania tego produktu leczniczego, otrzymuje odpowiednią dawkę i przestrzega zaleceń dietetycznych. Należy rozważyć zwiększenie dawki zanim przerwie się leczenie produktem.

U pacjentów dorosłych i dzieci można brać pod uwagę zwiększenie dawki metreleptyny na podstawie niekompletnej odpowiedzi klinicznej po co najmniej 6 miesiącach leczenia, umożliwiając zmniejszenie dawki jednocześnie przyjmowanej insuliny, doustnego leku przeciwcukrzycowego i (lub) leku zmniejszającego stężenie lipidów.

Zmniejszenie stężenia HbA1c i triglicerydów może nie być obserwowane u dzieci, ponieważ zaburzenia metaboliczne mogą nie być obecne w momencie rozpoczęcia leczenia. Przewiduje się, że u większości dzieci konieczne będzie stosowanie dawki zwiększającej się z każdym dodatkowym kilogramem masy ciała, zwłaszcza u dzieci w okresie dojrzewania. Możliwe jest nasilanie się nieprawidłowości w stężeniu triglicerydów i HbA1c, co może wiązać się z koniecznością zwiększenia dawki. U dzieci bez zaburzeń metabolicznych należy modyfikować dawkę głównie w związku ze zmianą masy ciała.

Nie należy zwiększać dawki częściej niż raz na cztery tygodnie. Zmniejszanie dawki wskutek utraty masy ciała można przeprowadzać w odstępach tygodniowych.

U pacjentów otrzymujących produkt leczniczy Myalepta i leki przeciwcukrzycowe istnieje ryzyko wystąpienia hipoglikemii. Na początkowych etapach leczenia może być konieczne znaczne zmniejszenie dawki o 50% lub więcej w stosunku do zapotrzebowania na insulinę w punkcie początkowym. U niektórych pacjentów, po ustabilizowaniu zapotrzebowania na insulinę, mogą być również konieczne modyfikacje dawek innych leków przeciwcukrzycowych w celu zminimalizowania ryzyka wystąpienia hipoglikemii (patrz punkt 4.4 i 4.8).

Przerwanie leczenia u pacjentów narażonych na zapalenie trzustki

W przypadku przerwania leczenia produktem leczniczym Myalepta u pacjentów z czynnikami ryzyka wystąpienia zapalenia trzustki (np. zapalenie trzustki w wywiadzie, ciężka hipertriglicydemia) zaleca się stopniowe zmniejszanie dawki w okresie dwóch tygodni w połączeniu ze stosowaniem diety niskotłuszczowej. W okresie zmniejszania dawki należy kontrolować stężenie triglicerydów oraz rozważyć rozpoczęcie stosowania lub modyfikację dawki produktów leczniczych obniżających stężenie lipidów. W przypadku wystąpienia objawów podmiotowych lub przedmiotowych wskazujących na zapalenie trzustki należy przeprowadzić odpowiednią ocenę kliniczną (patrz punkt 4.4).

Pominięta dawka

W przypadku pominięcia dawki przez pacjenta należy podać dawkę natychmiast po zauważeniu, że została pominięta, a następnego dnia wznowić normalny schemat dawkowania.

Szczególne populacje

Pacjenci w podeszłym wieku

Badania kliniczne metreleptyny nie obejmowały wystarczającej liczby pacjentów w wieku co najmniej 65 lat, by określić, czy pacjenci w podeszłym wieku wykazują inną odpowiedź niż młodsi pacjenci. Generalnie, dawki dla pacjentów w podeszłym wieku należy dobierać i modyfikować z zachowaniem ostrożności, chociaż nie zaleca się żadnego konkretnego dostosowania dawki.

Zaburzenia czynności nerek i wątroby

Nie badano metreleptyny u pacjentów z zaburzeniami czynności nerek lub wątroby. Nie można przedstawić żadnych zaleceń dotyczących dawkowania.

Dzieci i młodzież

Nie określono bezpieczeństwa stosowania ani skuteczności metreleptyny u dzieci w wieku od 0 do 2 lat z lipodystrofią uogólnioną oraz u dzieci w wieku od 0 do 12 lat z lipodystrofią częściową.

Bardzo ograniczone dane są dostępne w przypadku dzieci, szczególnie w wieku poniżej 6 lat, z uogólnioną LD.

Sposób podawania

Podanie podskórne.

Osoby należące do personelu medycznego powinny zapewnić pacjentom i opiekunom szkolenie z rozpuszczania produktu i odpowiedniej techniki wstrzyknięcia podskórnego w celu uniknięcia wstrzyknięcia domięśniowego u pacjentów z minimalną ilością podskórnej tkanki tłuszczowej.

Pacjenci lub opiekunowie powinni przygotować i podać pierwszą dawkę produktu leczniczego pod nadzorem wykwalifikowanego personelu medycznego.

Wstrzyknięcia należy wykonywać codziennie o tej samej porze. Wstrzyknięcia można wykonywać o dowolnej godzinie w ciągu dnia bez względu na pory spożywania posiłków.

Przygotowany roztwór należy wstrzykiwać do tkanki na brzuchu, udzie lub ramieniu. Pacjentom zaleca się wybieranie codziennie innego miejsca wstrzyknięcia w przypadku wstrzyknięć wykonywanych w tym samym obszarze ciała. Dawki przekraczające 1 ml można podawać w dwóch wstrzyknięciach (równy podział całkowitej dawki dobowej) w celu zminimalizowania potencjalnego dyskomfortu w miejscu wstrzyknięcia wynikającego z objętości iniekcji. W przypadku podziału dawki ze względu na jej objętość obie części dawki można podawać jedna po drugiej w różnych miejscach wstrzyknięcia.

W przypadku przepisywania małych dawek/objętości (np. u dzieci) po pobraniu wymaganej dawki fiolki będą pozostawać niemal całkowicie wypełnione produktem leczniczym. Pozostały przygotowany produkt należy wyrzucić po użyciu.

Instrukcja dotycząca rekonstrukcji produktu leczniczego przed podaniem, patrz punkt 6.6 oraz informacje przeznaczone dla pacjentów zamieszczone w ulotce dla pacjenta (punkt 7).

Tabela 2 Obliczanie dawki początkowej

Masa ciała i płeć	Obliczanie dawki początkowej
W przypadku mężczyzn i kobiet ≤ 40 kg oraz dawki podawanej raz na dobę	$\text{Masa ciała (kg)} \times 0,06 \text{ mg/kg} = \text{indywidualna dobową dawką początkową pacjenta w mg}$ $\text{Masa ciała (kg)} \times 0,012 \text{ ml/kg} = \text{indywidualna dobową początkową objętość wstrzykiwań w ml}$ Przykład: U pacjenta o masie ciała 25 kg rozpoczyna się stosowanie produktu leczniczego Myalepta w dawce 0,06 mg/kg. Indywidualna dawka pacjenta = 1,5 mg. U pacjenta o masie ciała 25 kg rozpoczyna się stosowanie produktu leczniczego Myalepta w dawce 0,012 ml/kg = 0,3 ml roztworu Myalepta do wstrzyknięcia.
W przypadku mężczyzn > 40 kg oraz dawki podawanej raz na dobę	Dawka podawana raz na dobę u danego pacjenta w mg = 2,5 mg Objętość wstrzyknięcia dawki podawanej raz na dobę = 0,5 ml
W przypadku kobiet > 40 kg oraz dawki podawanej raz na dobę	Dawka podawana raz na dobę u danego pacjenta w mg = 5 mg Objętość wstrzyknięcia dawki podawanej raz na dobę = 1 ml

Tabela 3 Strzykawka wymagana do rozpuszczenia produktu leczniczego Myalepta w wodzie do wstrzykiwań

Strzykawka	Rozmiar i długość igły
<u>Myalepta 3 mg proszek do sporządzania roztworów do wstrzykiwań.</u>	
1,0 ml	rozmiar 21 G igła 40 mm
<u>Myalepta 5,8 mg proszek do sporządzania roztworów do wstrzykiwań.</u>	
3,0 ml	rozmiar 21 G igła 40 mm
<u>Myalepta 11,3 mg proszek do sporządzania roztworów do wstrzykiwań.</u>	
3,0 ml	rozmiar 21 G Igła 40 mm

Tabela 4 Wymagana strzykawka do podawania produktu leczniczego Myalepta według dawki

Strzykawka	Rozmiar i długość igły	Przedział dawki produktu leczniczego Myalepta do podania
Strzykawka insulinowa 0,3 ml U-100	Rozmiar 31 G Igła 8 mm	Dla dawek: $\leq 1,5 \text{ mg} / \leq 0,3 \text{ ml}$ objętość dobową
1,0 ml	Rozmiar 30 G Igła 13 mm	Dla dawek: $> 1,5 \text{ mg} - 5 \text{ mg} / 0,3 - 1,0 \text{ ml}$ objętość dobową
3,0 ml	Rozmiar 30 G Igła 13 mm	Dla dawek: $> 5 \text{ mg} - 10 \text{ mg} / > 1,0 \text{ ml}$ objętość dobową

U pacjentów o masie ciała nieprzekraczającej 40 kg do obliczania dawki należy wykorzystać rzeczywistą masę ciała w momencie rozpoczęcia leczenia; w odniesieniu do pacjentów z tej grupy o masie ciała nieprzekraczającej 25 kg, patrz Tabela 5 w celu zapoznania się z dawką początkową.

Tabela 5 Tabela przeliczeniowa dla strzykawki insulinowej 0,3 ml U100

Masa ciała dziecka	Dawka produktu leczniczego Myalepta	Rzeczywista ilość roztworu*	Ilość roztworu w zaokrągleniu	„Jednostkowa” objętość do podania w strzykawce 0,3 ml
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

*Uwaga: dawkę początkową i przyrosty dawki należy zaokrągać w dół z dokładnością do 0,01 ml

Dawkę produktu leczniczego Myalepta podawaną raz na dobę można zwiększać o wartość przyrostu podaną w Tabeli 6 do maksymalnej dawki dobowej.

Tabela 6 Obliczanie modyfikacji dawki

Właściwy sposób modyfikacji dawki (jeżeli konieczne)	Działanie
Mężczyźni i kobiety ≤ 40 kg	Masa ciała (kg) x 0,02 mg/kg = wielkość dostosowania dawki w mg Całkowita objętość dobową do wstrzyknięcia to dawka całkowita w mg podzielona przez 5. Przykład: U pacjenta o masie 15 kg rozpoczyna się leczenie produktem leczniczym Myalepta w dawce 0,06 mg/kg mc. Indywidualna dawka pacjenta = 0,9 mg. Przyrost dawki rzędu 0,02 mg/kg mc. powoduje zwiększenie dawki dobowej do 0,08 mg/kg mc. = 1,2 mg. Całkowita objętość dobową do wstrzyknięcia to dawka całkowita w mg podzielona przez 5, co w tym przypadku wynosi $1,2 \text{ mg} / 5 = 0,24 \text{ ml}$ i równa się 24 jednostkom w strzykawce insulinowej 0,3 ml. Maksymalna dawka dobową u mężczyzn i kobiet wynosi 0,13 mg/kg mc. lub 0,026 ml/kg mc. objętości wstrzyknięcia.
Mężczyźni i kobiety > 40 kg	U wszystkich pacjentów o masie ciała przekraczającej 40 kg stopniowy przyrost dobowej objętości wstrzyknięcia wyniósłby 1,25 mg lub 0,25 ml. Całkowita objętość dobową do wstrzyknięcia to dawka całkowita w mg podzielona przez 5. Przykład: U pacjenta rozpoczyna się leczenie produktem leczniczym Myalepta w dobowej dawce 2,5 mg. Przyrost dawki rzędu 1,25 mg zwiększa dawkę dobową do 3,75 mg. Całkowita objętość dobową do wstrzyknięcia to $3,75 \text{ mg} / 5 = 0,75 \text{ ml}$. Maksymalna dawka dobową u mężczyzn i u kobiet wynosi 10 mg lub 2 ml objętości wstrzyknięcia.

4.3. Przeciwwskazania

Nadwrażliwość na substancję czynną lub na którąkolwiek substancję pomocniczą wymienioną w punkcie 6.1.

4.4. Specjalne ostrzeżenia i środki ostrożności dotyczące stosowania

Dane pochodzące z badań klinicznych nie potwierdzają bezpieczeństwa stosowania ani skuteczności u pacjentów z lipodystrofią związaną z HIV.

Reakcje nadwrażliwości

Zgłaszano występowanie uogólnionej nadwrażliwości (np. anafilaksji, pokrzywki lub wysypki uogólnionej) u pacjentów otrzymujących produkt leczniczy Myalepta (patrz punkt 4.8). Reakcje anafilaktyczne mogą występować bezpośrednio po podaniu tego produktu leczniczego. W przypadku wystąpienia reakcji anafilaktycznej lub innej ciężkiej reakcji alergicznej należy natychmiast i trwale przerwać stosowanie produktu leczniczego oraz rozpocząć odpowiednie leczenie.

Ostre zapalenie trzustki związane z przerwaniem leczenia produktem leczniczym Myalepta

Nieprzestrzeganie schematu dawkowania lub nagłe przerwanie stosowania produktu leczniczego Myalepta może skutkować nasileniem hipertriglicerydemii i wystąpieniem powiązanego zapalenia trzustki, w szczególności u pacjentów z czynnikami ryzyka wystąpienia zapalenia trzustki (np. zapalenie trzustki w wywiadzie, ciężka hipertriglicerydemia) (patrz punkt 4.8). W przypadku rozwoju

zapalenia trzustki u pacjenta w okresie leczenia metreleptyną zaleca się dalsze, nieprzerwane podawanie metreleptyny, ponieważ nagłe zaprzestanie leczenia może wywołać zaostrzenie choroby. Jeśli konieczne jest przerwanie leczenia metreleptyną z jakiegokolwiek powodu, zaleca się stopniowe zmniejszanie dawki w okresie dwóch tygodni w połączeniu ze stosowaniem diety niskotłuszczowej, patrz punkt 4.2. W okresie stopniowego zmniejszania dawki należy kontrolować stężenie triglicerydów oraz rozważyć rozpoczęcie stosowania lub dostosowanie dawki produktów leczniczych obniżających stężenie lipidów, jeśli jest to konieczne. W przypadku wystąpienia objawów podmiotowych lub przedmiotowych wskazujących na zapalenie trzustki należy przeprowadzić odpowiednią ocenę kliniczną.

Hipoglikemia w trakcie równoczesnego stosowania insuliny i innych leków przeciwcukrzycowych

U pacjentów leczonych produktem leczniczym Myalepta, którzy otrzymują leki przeciwcukrzycowe, w szczególności insulinę lub leki zwiększające wydzielanie insuliny (np. sulfonilomoczniki), istnieje ryzyko występowania hipoglikemii. Znaczne zmniejszenie dawki o co najmniej 50% lub więcej w stosunku do zapotrzebowania na insulinę w punkcie początkowym może być konieczne w ciągu pierwszych dwóch tygodni leczenia. Po ustabilizowaniu zapotrzebowania na insulinę, u niektórych pacjentów, może być również konieczne dostosowanie dawek innych leków przeciwcukrzycowych w celu minimalizacji ryzyka wystąpienia hipoglikemii.

U pacjentów równocześnie leczonych insuliną, szczególnie w dużych dawkach, bądź lekami zwiększającymi wydzielanie insuliny, lub otrzymujących leczenie skojarzone, należy bardzo dokładnie kontrolować stężenie glukozy we krwi. Należy zalecić pacjentom i opiekunom zwracanie uwagi na objawy podmiotowe i przedmiotowe hipoglikemii.

W badaniach klinicznych hipoglikemię leczono poprzez spożycie pokarmu lub napoju oraz modyfikację dawki leku przeciwcukrzycowego. W przypadku epizodów hipoglikemii o łagodnym przebiegu można rozważyć podanie pokarmu jako alternatywę dla modyfikacji dawki leków przeciwcukrzycowych zgodnie z zaleceniami lekarza prowadzącego.

U pacjentów przyjmujących insulinę (lub inne produkty lecznicze podawane podskórnie) równocześnie z produktem leczniczym Myalepta zaleca się rotację miejsc wstrzyknięcia.

Chłoniak T-komórkowy

W badaniach klinicznych zgłaszano przypadki występowania chłoniaka T-komórkowego (patrz punkt 4.8) w okresie stosowania metreleptyny. Nie ustalono związku przyczynowego między stosowaniem produktu leczniczego a rozwojem i (lub) progresją chłoniaka.

Korzyści i zagrożenia wynikające z leczenia należy dokładnie rozważyć u pacjentów z nabytą lipodystrofią uogólnioną lub u pacjentów z istotnymi zaburzeniami hematologicznymi (w tym leukopenią, neutropenią, zaburzeniami dotyczącymi szpiku kostnego, chłoniakiem i (lub) powiększeniem węzłów chłonnych).

Immunogenność

W badaniach klinicznych przeciwciała przeciwko lekowi (ang. *antidrug antibodies*, ADA) skierowane przeciwko metreleptynie występowały bardzo często (88%) u pacjentów. Działanie blokujące reakcji zachodzącej pomiędzy metreleptyną a receptorem rekombinowanej leptyny obserwowano w badaniu *in vitro* we krwi u większości pacjentów, jednak nie można było wyraźnie ustalić wpływu na skuteczność metreleptyny (patrz punkt 4.8).

Chociaż nie zostało to potwierdzone w badaniach klinicznych, neutralizujące działanie przeciwciał może teoretycznie wpływać na aktywność leptyny endogennej.

Poważne i ciężkie zakażenia

U pacjentów z poważnymi i ciężkimi zakażeniami stosowanie metreleptyny należy kontynuować wyłącznie wedle zaleceń lekarza przepisującego. Nie można wykluczyć związku pomiędzy pojawieniem się działania blokującego przeciwko metreleptynie a poważnymi i ciężkimi zakażeniami (patrz punkt 4.8).

Choroby autoimmunologiczne

U niektórych pacjentów leczonych produktem leczniczym Myalepta obserwowano progresję/zaostrenia zaburzeń autoimmunologicznych, w tym ciężkie autoimmunologiczne zapalenie wątroby, jednak nie ustalono związku przyczynowego między leczeniem metreleptyną a progresją choroby autoimmunologicznej. Zaleca się bardzo dokładne kontrolowanie pod kątem zaostreń zasadniczej choroby autoimmunologicznej (nagłe pojawienie się ciężkich objawów). U pacjentów z chorobami autoimmunologicznymi należy dokładnie rozważyć potencjalne korzyści i zagrożenia związane z leczeniem produktem leczniczym Myalepta.

Ciąża

W związku z przywróceniem uwalniania hormonu luteinizującego może nastąpić nieplanowane zajście w ciążę (patrz punkt 4.6).

Substancje pomocnicze

Ten produkt leczniczy zawiera mniej niż 1 mmol sodu (23 mg) w jednej dawce, to znaczy produkt uznaje się za „wolny od sodu”.

4.5. Interakcje z innymi produktami leczniczymi i inne rodzaje interakcji

Nie przeprowadzono badań dotyczących interakcji u ludzi.

Leptyna należy do cytokin i wykazuje zdolność wpływania na proces tworzenia enzymów cytochromu P450 (CYP450). Ponieważ nie można wykluczyć, że metreleptyna może zmniejszyć ekspozycję na substraty CYP3A poprzez indukowanie aktywności enzymu, skuteczność hormonalnych środków antykoncepcyjnych może być zmniejszona w przypadku ich równoczesnego stosowania z metreleptyną (patrz punkt 4.6). Dlatego w okresie leczenia należy rozważyć stosowanie dodatkowych niehormonalnych środków antykoncepcyjnych. Wpływ metreleptyny na enzymy CYP450 może być klinicznie istotny dla substratów CYP450 o wąskim indeksie terapeutycznym, w przypadku których dawka jest dostosowywana indywidualnie. Po rozpoczęciu lub przerwaniu leczenia metreleptyną u pacjentów leczonych tego rodzaju środkami należy terapeutycznie kontrolować wpływ (np. warfaryny) lub stężenia leków (np. cyklosporyny lub teofiliny) i w razie konieczności, dostosować indywidualnie dawkę takiego leku. Podczas rozpoczynania leczenia produktem leczniczym Myalepta istnieje ryzyko wystąpienia hipoglikemii u pacjentów przyjmujących leki przeciwcukrzycowe, w szczególności insulinę lub leki zwiększające wydzielanie insuliny (patrz punkt 4.4).

4.6. Wpływ na płodność, ciążę i laktację

Kobiety w wieku rozrodczym

Pacjentki w wieku rozrodczym należy poinformować o konieczności stosowania odpowiedniej antykoncepcji podczas leczenia metreleptyną, o ile jest to konieczne. Jednoczesne podawanie leku Myalepta z hormonalnymi środkami antykoncepcyjnymi może zmniejszać biodostępność hormonalnych środków antykoncepcyjnych (patrz punkt 4.5). Kobiety należy poinformować o konieczności stosowania alternatywnej, niehormonalnej metody antykoncepcji w przypadku, gdy produkt leczniczy Myalepta jest stosowany jednocześnie z hormonalnymi środkami antykoncepcyjnymi.

Ciąża

Nie zaleca się stosowania produktu Myalepta w okresie ciąży oraz u kobiet w wieku rozrodczym niestosujących skutecznej metody antykoncepcji. U pacjentek narażonych na działanie metreleptyny w okresie ciąży zgłaszano poronienia, martwe urodzenia i porody przedwczesnej, chociaż obecnie nie ma żadnych dowodów wskazujących na związek przyczynowy z leczeniem. Badania na zwierzętach wykazały szkodliwy wpływ na reprodukcję (patrz punkt 5.3).

Karmienie piersią

Nie wiadomo, czy metreleptyna/metabolity przenikają do mleka ludzkiego. Leptyna endogenna jest obecna w mleku kobiecym.

Nie można wykluczyć zagrożenia dla noworodków/dzieci.

Należy podjąć decyzję czy przerwać karmienie piersią czy przerwać podawanie produktu Myalepta biorąc pod uwagę korzyści z karmienia piersią dla dziecka i korzyści z leczenia dla matki.

Płodność

Istnieją dane wskazujące, że metreleptyna może zwiększać płodność, w związku z działaniem na hormon luteinizujący, z możliwością nieplanowanego zajścia w ciążę (patrz punkt 4.4).

Badania na zwierzętach nie wykazały żadnego negatywnego wpływu na płodność u samców lub samic (patrz punkt 5.3).

4.7. Wpływ na zdolność prowadzenia pojazdów i obsługiwanie maszyn

Myalepta wywiera niewielki wpływ na zdolność prowadzenia pojazdów i obsługiwanie maszyn, gdyż powoduje uczucie zmęczenia i zawroty głowy.

4.8. Działania niepożądane

Podsumowanie profilu bezpieczeństwa

W badaniach klinicznych metreleptynę otrzymało łącznie 148 pacjentów z lipodystrofią uogólnioną lub częściową.

Dane dotyczące bezpieczeństwa stosowania i skuteczności były analizowane w podgrupie pacjentów w wieku co najmniej 12 lat z częściową LD charakteryzujących się stężeniem leptyny < 12 ng/ml przy stężeniu TG $\geq 5,65$ mmol/l i (lub) stężeniu HbA1c $\geq 8\%$.

Działania niepożądane zgłaszane u pacjentów z lipodystrofią uogólnioną oraz w tej podgrupie pacjentów z lipodystrofią częściową wymieniono w Tabeli 7. Dodatkowo przedstawiono również działania niepożądane zgłaszane po wprowadzeniu produktu leczniczego do obrotu. Działania niepożądane najczęściej występujące w badaniach klinicznych obejmują hipoglikemię (14%) i zmniejszenie masy ciała (17%).

Lista działań niepożądanych w tabeli

Działania niepożądane sklasyfikowano zgodnie z terminologią przyjętą przez MedDRA według układów i narządów oraz bezwzględnej częstości występowania. Częstość występowania zdefiniowano jako: bardzo często ($\geq 1/10$); często ($\geq 1/100$ to $< 1/10$); niezbyt często ($\geq 1/1000$ do $< 1/100$); rzadko ($\geq 1/10\,000$ do $< 1/1000$); bardzo rzadko ($< 1/10\,000$); częstość nieznana (częstość nie może być określona na podstawie dostępnych danych). Ze względu na liczbę pacjentów z uogólnioną lub częściową lipodystrofią leczonych w ramach badań klinicznych, niemożliwe jest wykrycie z całą pewnością zdarzeń występujących z częstością na poziomie $< 1\%$.

Tabela 7 Działania niepożądane zgłaszane u więcej niż 1 pacjenta leczonego produktem leczniczym Myalepta w ramach badań klinicznych prowadzonych u pacjentów z uogólnioną LD i w podgrupie z lipodystrofią częściową oraz po wprowadzeniu tego produktu leczniczego do obrotu

Klasyfikacja układów i narządów	Bardzo często	Często	Częstość nieznana*
Zakażenia i zarażenia pasożytnicze			grypa, zapalenie płuc
Zaburzenia układu immunologicznego			reakcja anafilaktyczna
Zaburzenia metabolizmu i odżywiania	hipoglikemia	zmniejszenie apetytu	cukrzyca, hiperfagia, insulinooporność
Zaburzenia układu nerwowego		ból głowy	
Zaburzenia serca			tachykardia
Zaburzenia naczyniowe			zakrzepica żył głębokich
Zaburzenia układu oddechowego, klatki piersiowej i śródpiersia			kaszel, duszność, wysięk opłucnowy
Zaburzenia żołądka i jelit		ból brzucha, nudności	ból brzucha, biegunka, zapalenie trzustki, wymioty
Zaburzenia skóry i tkanki podskórnej		łysienie	świąd, wysypka, pokrzywka
Zaburzenia mięśniowo-szkieletowe i tkanki łącznej			ból stawów, ból mięśni
Zaburzenia układu rozrodczego i piersi		krwotok miesiączkowy	
Zaburzenia ogólne i stany w miejscu podania		zmęczenie, zasinienie w miejscu wstrzyknięcia, rumień w miejscu wstrzyknięcia, reakcja w miejscu wstrzyknięcia	zwiększenie tkanki tłuszczowej, krwotok w miejscu wstrzyknięcia, ból w miejscu wstrzyknięcia, świąd w miejscu wstrzyknięcia, obrzęk w miejscu wstrzyknięcia, złe samopoczucie, obrzęk obwodowy
Badania diagnostyczne	zmniejszenie masy ciała	przeciwciała neutralizujące	nieprawidłowe stężenie glukozy we krwi, wzrost stężenia triglicerydów we krwi, obecność swoistych przeciwciał przeciwko lekowi, wzrost stężenia hemoglobiny glikowanej, zwiększenie masy ciała

*Globalne doświadczenie po wprowadzeniu produktu leczniczego do obrotu

Omówienie wybranych działań niepożądanych

Ostre zapalenie trzustki związane z przerwaniem leczenia metreleptyną

W badaniach klinicznych u 6 pacjentów (w tym 4 pacjentów z lipodystrofią uogólnioną i 2 pacjentów z lipodystrofią częściową) wystąpiło zapalenie trzustki zaistniałe w trakcie leczenia. Wszyscy pacjenci mieli zapalenie trzustki w wywiadzie i hipertriglicerydemię. Podejrzewa się, że nagłe przerwanie leczenia produktem leczniczym lub dawkowanie produktu leczniczego niezgodne ze schematem podania miało wpływ na wystąpienie zapalenia trzustki u 2 pacjentów. Przypuszcza się, że mechanizm zapalenia trzustki u tych pacjentów był rezultatem hipertriglicerydemii i, co za tym idzie, zwiększonego ryzyka wystąpienia zapalenia trzustki w warunkach przerwania skutecznego leczenia hipertriglicerydemii.

Hipoglikemia

Metreleptyna może zmniejszać oporność na insulinę u pacjentów z cukrzycą, powodując wystąpienie hipoglikemii u pacjentów z lipodystrofią i współwystępującą cukrzycą. Hipoglikemia, uznawana za powiązaną z leczeniem metreleptyną, występowała u 14,2% badanych pacjentów. Wszystkie przypadki zgłoszenia hipoglikemii u pacjentów z lipodystrofią uogólnioną i w podgrupie pacjentów z LD częściową miały przebieg łagodny bez wystąpienia objawów lub następstw klinicznych. Ogółem, większość epizodów hipoglikemii można było wyleczyć poprzez spożycie pokarmu, a tylko w stosunkowo niewielu przypadkach zaszła konieczność modyfikacji dawkowania leku przeciwcukrzycowego.

Chłoniak T-komórkowy

W badaniach klinicznych zgłoszono trzy przypadki chłoniaka T-komórkowego podczas stosowania metreleptyny. U wszystkich trzech pacjentów występowała nabyta lipodystrofia uogólniona. U dwóch z tych pacjentów rozpoznano chłoniaka z obwodowych komórek T w okresie przyjmowania produktu leczniczego. Obaj pacjenci mieli upośledzoną odporność i istotne zaburzenia hematologiczne, w tym ciężkie zaburzenia szpiku kostnego, przed rozpoczęciem leczenia. U dziecka otrzymującego produkt leczniczy, u którego nie występowały zaburzenia hematologiczne przed rozpoczęciem leczenia, zgłoszono odrębny przypadek wystąpienia chłoniaka anaplastycznego z dużych komórek.

Immunogenność

W badaniach klinicznych (badania NIH 991265/20010769 oraz FHA101) odsetek ADA w przypadku pacjentów z uogólnioną LD i LD częściową uczestniczących w badaniach i na podstawie dostępnych danych wynosił 88% (65 spośród 74 pacjentów). Działanie blokujące reakcji zachodzącej pomiędzy metreleptyną a receptorem rekombinowanej leptyny obserwowano w badaniu *in vitro* we krwi u większości pacjentów (98 spośród 102 pacjentów, czyli 96%), jednak nie można było wyraźnie ustalić wpływu na skuteczność metreleptyny (patrz punkt 4.8).

U 5 pacjentów z lipodystrofią uogólnioną wystąpiły poważne lub ciężkie zakażenia, które były tymczasowo powiązane z > 80% aktywnością blokującą przeciwko metreleptynie. Zdarzenia te obejmowały: 1 epizod poważnego i ciężkiego zapalenia wyrostka robaczkowego u 1 pacjenta, 2 epizody poważnego i ciężkiego zapalenia płuc u pacjentów, pojedynczy epizod poważnej i ciężkiej posocznicy oraz niezagrażającego życiu, ciężkiego zapalenia dziąseł u 1 pacjenta, a także 6 epizodów poważnej i ciężkiej posocznicy lub bakteriemii oraz 1 epizod niezagrażającego życiu, ciężkiego zapalenia ucha u 1 pacjenta. Jedno poważne i ciężkie zapalenie wyrostka robaczkowego było tymczasowo powiązane z aktywnością blokującą działanie skierowane przeciwko metreleptynie u pacjenta z lipodystrofią częściową, który nie należał do podgrupy pacjentów z lipodystrofią częściową. Chociaż były one powiązane tymczasowo, nie jest możliwe jednoznaczne potwierdzenie lub zaprzeczenie bezpośredniego związku z leczeniem metreleptyną na podstawie obecnie dostępnych dowodów.

U pacjentów z lipodystrofią, u których występowały aktywność blokująca przeciwko metreleptynie i równoczesne zakażenia, uzyskano odpowiedź na standardowe leczenie (patrz punkt 4.4).

Reakcje w miejscu wstrzyknięcia

Reakcje w miejscu wstrzyknięcia zgłaszano u 3,4% pacjentów z lipodystrofią leczonych metreleptyną. Wszystkie przypadki zgłoszone w ramach badań klinicznych u pacjentów z lipodystrofią miały

przebieg łagodny lub umiarkowanie ciężki i w żadnym z nich nie przerwano leczenia. Większość przypadków wystąpiła w pierwszych 1-2 miesiącach po rozpoczęciu leczenia.

Dzieci i młodzież

W dwóch zakończonych badaniach klinicznych (NIH 991265/20010769 oraz FHA101) uczestniczyło 52 dzieci (4 w podgrupie pacjentów z lipodystrofią częściową i 48 z lipodystrofią uogólnioną) zakwalifikowanych i otrzymujących metreleptynę. Dostępne są ograniczone dane kliniczne dla dzieci w wieku poniżej 2 lat w grupie pacjentów z lipodystrofią uogólnioną i dzieci w wieku poniżej 12 lat w grupie pacjentów z lipodystrofią częściową.

Generalnie bezpieczeństwo stosowania i tolerancja metreleptyny są podobne u dzieci i u pacjentów dorosłych.

U pacjentów z lipodystrofią uogólnioną ogólna częstość występowania działań niepożądanych była podobna, niezależnie od wieku. Poważne działania niepożądane zgłaszano u 2 pacjentów, nasilenie nadciśnienia tętniczego i rozwój chłoniaka anaplastycznego z dużych komórek.

U pacjentów z lipodystrofią częściową, ocena w grupach wiekowych jest ograniczona ze względu na małą liczebność próby. U dzieci i młodzieży z podgrupy pacjentów z lipodystrofią częściową nie zgłaszano żadnych działań niepożądanych.

Zgłaszanie podejrzewanych działań niepożądanych

Po dopuszczeniu produktu leczniczego do obrotu istotne jest zgłaszanie podejrzewanych działań niepożądanych. Umożliwia to nieprzerwane monitorowanie stosunku korzyści do ryzyka stosowania produktu leczniczego. Osoby należące do fachowego personelu medycznego powinny zgłaszać wszelkie podejrzewane działania niepożądane za pośrednictwem krajowego systemu zgłaszania wymienionego w [załączniku V](#).

4.9. Przedawkowanie

W jednym przypadku po wprowadzeniu produktu leczniczego do obrotu niemowlę było narażone na dziesięciokrotne przedawkowanie metreleptyny przez okres 8 miesięcy. W tym przypadku przedłużone przedawkowanie było związane z ciężką anoreksją powodującą niedobór witamin i cynku, niedokrwistość wywołaną niedoborem żelaza, niedożywienie białkowo-energetyczne i słaby przyrost masy ciała, które ustąpiły po wdrożeniu leczenia wspomagającego i dostosowaniu dawki.

W przypadku przedawkowania należy bardzo dokładnie obserwować czy u pacjenta występują objawy podmiotowe lub przedmiotowe działań niepożądanych i rozpocząć leczenie wspomagające.

5. WŁAŚCIWOŚCI FARMAKOLOGICZNE

5.1. Właściwości farmakodynamiczne

Grupa farmakoterapeutyczna: Inne produkty lecznicze działające na przewód pokarmowy i metabolizm, aminokwasy i ich pochodne, kod ATC: A16AA07

Mechanizm działania

Metreleptyna imituje fizjologiczne właściwości leptyny poprzez wiązanie się z receptorem ludzkiej leptyny i jej aktywowanie. Receptor ten należy do rodziny receptorów cytokin klasy I, które przesyłają sygnały w szlaku transdukcji JAK/STAT.

Badania przeprowadzono wyłącznie w odniesieniu do działania metabolicznego metreleptyny. Nie przewiduje się żadnego oddziaływania na rozmieszczenie tłuszczu podskórnego.

Skuteczność kliniczna i bezpieczeństwo stosowania

Skuteczność i bezpieczeństwo stosowania metreleptyny oceniono w otwartym badaniu bez grupy kontrolnej (badanie NIH 991265/20010769) przeprowadzonym na pacjentach z wrodzoną lub nabytą lipodystrofią albo rodzinną lub nabytą lipodystrofią częściową. Pacjenci kwalifikowali się do włączenia do badania, jeżeli byli w wieku powyżej 6 miesięcy ze stężeniem leptyny < 12 ng/ml, oraz mieli co najmniej 1 z następujących 3 zaburzeń metabolicznych:

- obecność cukrzycy, lub
- stężenie insuliny na czczo > 30 μ U/ml, lub
- stężenie triglicerydów na czczo $> 2,26$ mmol/l lub zwiększone stężenie triglicerydów po posiłku $> 5,65$ mmol/l.

Równorzędne główne punkty końcowe dotyczące skuteczności zdefiniowano w tym badaniu jako:

- zmiana rzeczywista stężenia HbA1c po 12 miesiącach od rozpoczęcia leczenia w porównaniu do wartości w punkcie początkowym, oraz
- zmiana procentowa stężenia triglicerydów w surowicy na czczo po 12 miesiącach od rozpoczęcia leczenia w porównaniu do wartości w punkcie początkowym.

Badanie NIH 991265/20010769 trwało ponad 14 lat, przy czym oceny pierwszorzędowych punktów końcowych dotyczących skuteczności dokonano zarówno u pacjentów z lipodystrofią uogólnioną i u pacjentów z lipodystrofią częściową po upływie 12 miesięcy od rozpoczęcia leczenia. W badaniu NIH przeprowadzono analizę różnych schematów dawkowania, której rezultatem są zalecenia dotyczące dawkowania przedstawione w punkcie 4.2.

Równoczesne schematy dawkowania leków przeciwcukrzycowych i leków obniżających stężenie lipidów nie były stosowane stale w okresie badania, ale przeprowadzone analizy nie wykazały żadnej istotnej różnicy w skuteczności u pacjentów, u których nie zwiększono dawki ani nie uzupełniono podawanych leków przeciwcukrzycowych lub leków obniżających stężenie lipidów, w porównaniu do całej badanej populacji.

Lipodystrofia uogólniona

Spośród 66 pacjentów z lipodystrofią uogólnioną włączonych do badania, 45 (68%) pacjentów miało wrodzoną lipodystrofię uogólnioną a 21 (32%) pacjentów miało nabytą lipodystrofię uogólnioną. Ogółem, 51 (77%) pacjentów stanowiły kobiety, 31 (47%) pacjentów było rasy kaukaskiej, 11 (17%) pacjentów było rasy latynoskiej i 16 (24%) pacjentów było rasy czarnej. Mediana wieku w punkcie początkowym wynosiła 15 lat (zakres: 1-68 lat), przy czym 45 (68%) pacjentów było w wieku nieprzekraczającym 18 lat. Mediana stężenia leptyny na czczo w punkcie początkowym wynosiła 1,0 ng/ml u mężczyzn (zakres: 0,3–3,3 ng/ml) oraz 1,1 ng/ml u kobiet (zakres: 0,2–5,3 ng/ml), co oznaczono metodą radioimmunologiczną (LINCO RIA).

Mediana czasu trwania leczenia wyniosła 4,2 lata (zakres: 3,4 miesiąca–13,8 lat). Produkt leczniczy podawano podskórną raz na dobę lub dwa razy na dobę (w dwóch równych dawkach). Ważona średnia dawka dobową (tj. średnia dawka obliczana z uwzględnieniem czasu trwania leczenia w różnych dawkach) u 48 pacjentów z masą ciała w punkcie początkowym przekraczającą 40 kg wynosiła 2,6 mg u mężczyzn i 5,2 mg u kobiet w pierwszym roku leczenia oraz 3,7 mg u mężczyzn i 6,5 mg u kobiet w całym okresie badania. U 18 pacjentów o masie ciała w punkcie początkowym nieprzekraczającej 40 kg, ważona średnia dawka dobową wynosiła 2,0 mg u mężczyzn i 2,3 mg u kobiet w pierwszym roku leczenia oraz 2,5 mg u mężczyzn i 3,2 mg u kobiet w całym okresie badania.

Tabela 8 Pierwszorzędowe punkty końcowe w otwartym badaniu bez grupy kontrolnej (NIH 991265/20010769) u ocenianych pacjentów z lipodystrofią uogólnioną leczonych metreleptyną po upływie 12 miesięcy od rozpoczęcia leczenia

Parametr	n	Wartość w punkcie początkowym	Zmiana w stosunku do wartości w punkcie początkowym po upływie 12 miesięcy od rozpoczęcia leczenia
HbA1c (%)	59		
Średnia (SD)		8,6 (2,33)	-2,2 (2,15)
Wartość p			< 0,001
Triglicerydy na czczo (mmol/l)	58		
Średnia (SD)		14,7 (25,6)	-32,1% (71,28)
Wartość p			0,001

SD = odchylenie standardowe

Spośród 45 pacjentów z lipodystrofią uogólnioną, u których stężenie HbA1c w punkcie początkowym wynosiło 7% lub więcej i dla których dane były dostępne w 12 miesiącu leczenia, średnie (SD) stężenie HbA1c w punkcie początkowym wynosiło 9,6% (1,63) i średnie zmniejszenie stężenia HbA1c w 12 miesiącu leczenia wynosiło 2,8%. Spośród 24 pacjentów z lipodystrofią uogólnioną, u których stężenie triglicerydów w punkcie początkowym wynosiło 5,65 mmol/l lub więcej i dla których dane były dostępne w 12 miesiącu leczenia, średnie (SD) stężenie triglicerydów w punkcie początkowym wynosiło 31,7 mmol/l (33,68) i średnie procentowe zmniejszenie stężenia triglicerydów w 12 miesiącu leczenia wynosiło 72%.

Spośród 39 pacjentów z lipodystrofią uogólnioną, którzy w punkcie początkowym otrzymywali insulinę, 16 (41%) pacjentów mogło całkowicie przerwać przyjmowanie insuliny po rozpoczęciu leczenia metreleptyną. Większość tych pacjentów (13 z 16) mogło zaprzestać leczenia insuliną w ciągu pierwszego roku stosowania metreleptyny. U 32 pacjentów z lipodystrofią uogólnioną, którzy otrzymywali doustne leki przeciwcukrzycowe w punkcie początkowym, 7 (22%) pacjentów mogło przerwać ich stosowanie. Łącznie 8 (24%) z 34 pacjentów z lipodystrofią uogólnioną, którzy otrzymywali leki obniżające stężenie lipidów w punkcie początkowym, mogło przerwać ich stosowanie w okresie leczenia metreleptyną.

U pacjentów z lipodystrofią uogólnioną leczonych metreleptyną stwierdzono poprawę czynności nerek i wątroby. U 24 pacjentów, dla których dostępne były dane dotyczące czynności nerek, średnia zmiana stopnia wydalania białka w 12 miesiącu leczenia w porównaniu z punktem początkowym (1 675,7 mg/dobę) wynosiła -906,1 mg/dobę. U 43 pacjentów, dla których dostępne były dane dotyczące czynności wątroby, średnia zmiana aktywności aminotransferazy alaninowej w 12 miesiącu leczenia w porównaniu z punktem początkowym (112,5 U/l) wyniosła -53,1 U/l, a średnia zmiana aktywności aminotransferazy asparaginowej w 12 miesiącu leczenia w porównaniu z punktem początkowym (75,3 U/l) wyniosła -23,8 U/l.

Lipodystrofia częściowa

Analizą objęto podgrupę pacjentów z częściową LD, u których stężenie TG wynosiło $\geq 5,65$ mmol/l i (lub) stężenie HbA1c wynosiło $\geq 6,5\%$ w punkcie początkowym. W podgrupie ocenianych 31 pacjentów z lipodystrofią częściową 27 (87%) pacjentów miało rodzinną lipodystrofię częściową a 4 (13%) pacjentów miało nabytą lipodystrofię częściową. Ogółem, 30 (97%) pacjentów stanowiły kobiety, 26 (84%) pacjentów było rasy kaukaskiej, 2 (7%) pacjentów było rasy latynoskiej i żaden pacjent nie był rasy czarnej. Mediana wieku w punkcie początkowym wyniosła 38 lat (zakres: 15-64 lat), przy czym 5 (16%) pacjentów było w wieku poniżej 18 lat. Mediana stężenia leptyny na czczo w punkcie początkowym wyniosła 5,9 ng/ml (1,6-16,9), co oznaczono metodą radioimmunologiczną (LINCO RIA).

Mediana czasu trwania leczenia metotrepletyną wynosiła 2,4 lata (zakres: 6,7 miesięcy-14,0 lat). Produkt leczniczy podawano podskórnie raz lub dwa razy na dobę (w dwóch równych dawkach). Wazonowa średnia dawka dobową (tj. średnia dawka obliczona z uwzględnieniem czasu trwania leczenia w różnych dawkach) u wszystkich 31 pacjentów o masie ciała w punkcie początkowym nieprzekraczającej 40 kg wyniosła 7,0 mg w pierwszym roku leczenia i 8,4 mg w całym okresie badania.

Tabela 9 Pierwszorzędne punkty końcowe w badaniu (NIH 991265/20010769) pacjentów ocenianych w podgrupie z lipodystrofią częściową leczonych metotrepletyną w 12 miesiącu leczenia

Parametr	n	Wartość w punkcie początkowym	Zmiana w 12 miesiącu leczenia w porównaniu do punktu początkowego
HbA1c (%)	27		
Średnia (SD)		8,8 (1,91)	-0,9 (1,23)
Wartość p			0,001
Triglicerydy na czczo (mmol/l)	27		
Średnia (SD)		15,7 (26,42)	-37,4% (30,81)
Wartość p			< 0,001

SD = odchylenie standardowe

Spośród 15 pacjentów w podgrupie pacjentów z lipodystrofią częściową, u których stężenie triglicerydów w punkcie początkowym wynosiło 5,65 mmol/l lub więcej i dostępne były dane w 12 miesiącu leczenia, średnie (SD) stężenie triglicerydów w punkcie początkowym wyniosło 27,6 mmol/l (32,88) i średnie procentowe zmniejszenie stężenia triglicerydów w 12 miesiącu leczenia wyniosło 53,7%.

Spośród 18 pacjentów w podgrupie pacjentów z lipodystrofią częściową, u których stężenie HbA1c w punkcie początkowym wynosiło 8% lub więcej i dostępne były dane w 12 miesiącu leczenia, średnie (SD) stężenie HbA1c w punkcie początkowym wyniosło 9,9% (1,59) i średnie zmniejszenie stężenia HbA1c w 12 miesiącu leczenia wyniosło 1,3%.

Dzieci i młodzież

W grupie pacjentów z lipodystrofią uogólnioną liczba pacjentów według grupy wiekowej była następująca: 5 pacjentów < 6 lat (w tym jeden pacjent < 2 lat), 12 pacjentów wieku ≥ 6 do < 12 lat oraz 28 pacjentów w wieku ≥ 12 do < 18 lat; w podgrupie pacjentów z lipodystrofią częściową, nie było pacjentów w wieku < 12 lat a 4 pacjentów było w wieku ≥ 12 do < 18 lat.

W grupie pacjentów z lipodystrofią uogólnioną średnie zmniejszenie stężenia HbA1c w porównaniu z punktem początkowym stwierdzono we wszystkich grupach wiekowych ≥ 6 lat; średnie zmniejszenie stężenia w 12 miesiącu leczenia / podczas ostatniej obserwacji przeniesionej dalej (ang. *Last Observation Carried Forward, LOCF*) były podobne w dwóch starszych grupach wiekowych (-1,1% i -2,6%). W grupie 5 pacjentów w wieku < 6 lat średnia zmiana wyniosła 0,2%. Takie różnice między grupami wiekowymi są prawdopodobnie związane z różnicami w średnich stężeniach HbA1c w punkcie początkowym, które znajdowały się w prawidłowym przedziale u pacjentów < 6 lat (5,7%) i były niższe u pacjentów w wieku ≥ 6 do < 12 lat (6,4%) w porównaniu ze starszą grupą wiekową (9,7%). Średnie zmniejszenie stężenia triglicerydów z wartości w punkcie początkowym do wartości w 12 miesiącu leczenia / podczas ostatniej obserwacji przeniesionej dalej (LOCF) w grupie pacjentów z lipodystrofią uogólnioną stwierdzono we wszystkich grupach wiekowych, przy czym większe średnie zmiany zaobserwowano w starszej grupie wiekowej (-42,9%) w porównaniu do młodszych grup wiekowych (-10,5% oraz -14,1%).

Spśród 4 pacjentów w podgrupie pacjentów z lipodystrofią częściową w wieku od 12 do 18 lat średnia zmiana stężenia HbA1c w 12 miesiącu leczenia / podczas ostatniej obserwacji przeniesionej dalej (LOCF) wyniosła -0,7%, a średnia zmiana stężenia triglicerydów wyniosła -55,1%.

Europejska Agencja Leków wstrzymała obowiązek dołączania wyników badań produktu leczniczego Myalepta w jednej lub kilku podgrupach populacji dzieci i młodzieży w leczeniu lipodystrofii (stosowanie u dzieci i młodzieży, patrz punkt 4.2.).

Wyjątkowe okoliczności

Ten produkt leczniczy został dopuszczony do obrotu zgodnie z procedurą dopuszczania w wyjątkowych okolicznościach. Oznacza to, że ze względu na rzadkie występowanie choroby nie było możliwe uzyskanie pełnej informacji dotyczącej tego produktu leczniczego.

Europejska Agencja Leków dokona raz do roku przeglądu wszelkich nowych informacji i w razie konieczności, ChPL zostanie zaktualizowana.

5.2. Właściwości farmakokinetyczne

Dane dotyczące właściwości farmakokinetycznych metreleptyny u pacjentów z lipodystrofią są ograniczone, w związku z czym nie przeprowadzono żadnej formalnej analizy zależności dawka-odpowiedź.

Wchłanianie

Maksymalne stężenie leptyny w surowicy (leptyna endogenna i metreleptyna) (C_{max}) występowało około 4,0 godzin po podskórnym podaniu pojedynczych dawek od 0,1 do 0,3 mg/kg u zdrowych dorosłych uczestników. W dodatkowym badaniu klinicznym przeprowadzonym na pacjentach z lipodystrofią mediana T_{max} wynosiła 4 godziny (zakres: 2 do 6 godzin; N = 5) po podaniu pojedynczych dawek metreleptyny.

Dystrybucja

W badaniach przeprowadzonych na zdrowych, dorosłych uczestnikach po dożylnym podaniu metreleptyny objętość dystrybucji leptyny (leptyny endogennej i metreleptyny) wyniosła około 4 do 5 wielokrotności objętości osocza; objętości (średnia $\pm$ SD) wyniosły 370 ± 184 ml/kg mc., 398 ± 92 ml/kg mc. oraz 463 ± 116 ml/kg mc. odpowiednio dla dawek 0,3, 1,0, oraz 3,0 mg/kg mc. na dobę.

Metabolizm

Nie przeprowadzono żadnych formalnych badań metabolizmu.

Eliminacja

Dane niekliniczne wskazują, że klirens nerkowy stanowi główną drogę eliminacji metreleptyny, bez widocznego udziału metabolizmu ogólnoustrojowego lub degradacji. Po podskórnym podaniu pojedynczych dawek od 0,01 do 0,3 mg/kg metreleptyny u zdrowych dorosłych uczestników okres półtrwania wyniósł od 3,8 do 4,7 godziny. Po podaniu dożylnym wykazano klirens metreleptyny na poziomie 79,6 ml/kg na godzinę u zdrowych ochotników. Klirens metreleptyny wydaje się być opóźniony w obecności przeciwciał przeciwko lekowi. Im większa kumulacja, tym większe stężenia przeciwciał przeciwko lekowi. Dawkę należy dostosowywać na podstawie odpowiedzi klinicznej (patrz punkt 4.4).

Farmakokinetyka w populacjach szczególnych

Zaburzenia czynności wątroby

U pacjentów z zaburzeniami czynności wątroby nie przeprowadzono żadnych formalnych badań farmakokinetycznych.

Zaburzenia czynności nerek

U pacjentów z zaburzeniami czynności nerek nie przeprowadzono żadnych formalnych badań farmakokinetycznych. Dane niekliniczne wskazują, że klirens nerkowy stanowi główną drogę eliminacji metreleptyny bez żadnego widocznego udziału metabolizmu ogólnoustrojowego lub degradacji. Dlatego farmakokinetyka może być zmieniona u pacjentów z zaburzeniami czynności nerek.

Wiek, płeć, rasa, wskaźnik masy ciała

Nie przeprowadzono żadnych specyficznych badań klinicznych w celu oceny wpływu wieku, płci, rasy lub wskaźnika masy ciała na farmakokinetykę metreleptyny u pacjentów z lipodystrofią.

5.3. Przedkliniczne dane o bezpieczeństwie

Dane niekliniczne, wynikające z konwencjonalnych badań farmakologicznych dotyczących bezpieczeństwa, badań toksyczności po podaniu wielokrotnym oraz genotoksyczności nie ujawniają żadnych dodatkowych zagrożeń poza zagrożeniami odnoszącymi się do nadmiernych przewidywanych odpowiedzi farmakodynamicznych, takich jak utrata apetytu i zmniejszenie masy ciała.

Nie przeprowadzono dwuletnich badań rakotwórczości u gryzoni. Metreleptyna nie wykazuje żadnego działania genotoksycznego ani nie zaobserwowano żadnych zmian proliferacyjnych ani stanów przednowotworowych u myszy lub psów w wyniku leczenia trwającego maksymalnie 6 miesięcy.

Przeprowadzone u myszy badania toksycznego wpływu na reprodukcję nie wykazały żadnego negatywnego wpływu na łączenie się w pary, płodność lub rozwój embrionalno-płodowy do maksymalnej badanej dawki stanowiącej mniej więcej 15-krotność maksymalnej zalecanej dawki klinicznej na podstawie powierzchni ciała pacjenta o masie 60 kg.

W przeprowadzonym na myszach badaniu wpływu na rozwój przed- i pourodzeniowy metreleptyna spowodowała przedłużenie okresu ciąży i utrudniony poród (dystocję) w przypadku wszystkich badanych dawek, począwszy mniej więcej od dawki identycznej do maksymalnej zalecanej dawki klinicznej, na podstawie powierzchni ciała pacjenta o masie 60 kg. Przedłużenie okresu ciąży doprowadziło do zgonu niektórych samic w okresie porodu i niższego wskaźnika przeżycia potomstwa w bezpośrednim okresie pourodzeniowym. Uważa się, że takie wyniki są związane pośrednio z farmakologią metreleptyny, która powoduje zaburzenia odżywiania u badanych zwierząt, oraz prawdopodobnie z hamującym działaniem na skurcze samoistne i indukowane okscytocyną, co zaobserwowano we fragmentach ludzkiej błony mięśniowej macicy narażonej na działanie leptyny. Zmniejszenie masy ciała u matki obserwowano od ciąży do laktacji w przypadku wszystkich dawek i doprowadziło to do zmniejszenia masy ciała u potomstwa przy porodzie, co utrzymało się do wieku dorosłego. Jednakże, w przypadku poszczególnych dawek nie zaobserwowano żadnych zaburzeń rozwojowych ani wpływu na zdolności reprodukcyjne pierwszego lub drugiego pokolenia.

Badania toksycznego wpływu na reprodukcję nie obejmowały analizy toksykokinetyki. Odrębne badania wykazały jednak, że ekspozycja płodu myszy na metreleptynę była mała (< 1%) po podskórnym podaniu metreleptyny u ciężarnych myszy. Wartości AUC u ciężarnych myszy były około 2 do 3 razy większe niż u nieciężarnych myszy po podskórnym podaniu metreleptyny w dawce 10 mg/kg. U ciężarnych myszy zaobserwowano także 4 - 5-krotny wzrost wartości $t_{1/2}$ w porównaniu do myszy nieciężarnych. Większa ekspozycja na metreleptynę oraz dłuższy okres $t_{1/2}$ u ciężarnych osobników mogą być związane ze zmniejszoną zdolnością eliminacji poprzez wiązanie rozpuszczalnego receptora leptyny obserwowanego w większej liczbie u ciężarnych myszy.

Nie przeprowadzono żadnych badań z bezpośrednim podaniem metreleptyny osobnikom młodocianym. Niemniej jednak, w opublikowanych badaniach, leczenie euleptynemicznych samic myszy w okresie przedpokwitaniowym spowodowało wczesne wystąpienie objawów pokwitania.

6. DANE FARMACEUTYCZNE

6.1. Wykaz substancji pomocniczych

glicyna
sacharoza
polisorbat 20
kwas glutaminowy
sodu wodorotlenek (do ustalenia pH)

6.2. Niezgodności farmaceutyczne

Nie mieszać tego produktu leczniczego z innymi produktami leczniczymi, ponieważ nie wykonywano badań dotyczących zgodności, oprócz wymienionych w punkcie 6.6.

6.3. Okres ważności

4 lata.

Po rozpuszczeniu w wodzie do wstrzykiwań należy bezzwłocznie zużyć produkt leczniczy i nie należy przechowywać go w celu późniejszego wykorzystania.

6.4. Specjalne środki ostrożności podczas przechowywania

Przechowywać w lodówce (2 °C–8 °C). Fiolkę przechowywać w opakowaniu zewnętrznym w celu ochrony przed światłem.

Warunki przechowywania produktu leczniczego po rekonstytucji, patrz punkt 6.3.

6.5. Rodzaj i zawartość opakowania

Myalepta 3 mg proszek do sporządzania roztworu do wstrzykiwań.

Szklana fiolka typu 1 (3 ml) z zatyczką z gumy chlorobutyłowej i aluminiowym uszczelnieniem/czerwonym plastikowym, zdejmowanym wieczkiem.

Myalepta 5,8 mg proszek do sporządzania roztworu do wstrzykiwań.

Szklana fiolka typu 1 (3 ml) z zatyczką z gumy chlorobutyłowej i aluminiowym uszczelnieniem/niebieskim plastikowym, zdejmowanym wieczkiem.

Myalepta 11,3 mg proszek do sporządzania roztworu do wstrzykiwań.

Szklana fiolka typu 1 (5 ml) z zatyczką z gumy chlorobutyłowej i aluminiowym uszczelnieniem / białym plastikowym, zdejmowanym wieczkiem.

Wielkości opakowań to 1 fiolka lub 30 fiolek.

Nie wszystkie wielkości opakowań muszą znajdować się w obrocie.

6.6. Specjalne środki ostrożności dotyczące usuwania i przygotowania produktu leczniczego do stosowania

Pacjent otrzyma opakowanie zawierające 1 fiolkę lub 30 fiolek Myalepta, w zależności od rozmiaru opakowania, które należy przechowywać w lodówce do momentu jego użycia, Pacjent osobno otrzyma również rozpuszczalnik do rekonstytucji produktu leczniczego (tj. wodę do wstrzykiwań), strzykawki / igły do rekonstytucji produktu leczniczego, strzykawki / igły do podania produktu leczniczego, chusteczki oczyszczające nasączone alkoholem oraz pojemnik na odpady ostre.

Instrukcja przygotowania produktu leczniczego

1. Wyjąć fiolkę z lodówki i pozostawić fiolkę na 10 minut do ogrzania do temperatury pokojowej (20 °C–25 °C) przed rekonstytucją produktu leczniczego.
2. Przeprowadzić kontrolę wzrokową fiolki zawierającej produkt leczniczy. Grudka liofilizowanego proszku powinna być nienaruszona i koloru białego.
3. Rekonstytucja:

Myalepta 3 mg proszek do sporządzania roztworu do wstrzykiwań.

Używając strzykawki 1 ml z igłą o średnicy 21 G lub mniejszej, pobrać 0,6 ml wody do wstrzykiwań. Nie rozpuszczać w innych rozcieńczalnikach.

Myalepta 5,8 mg proszek do sporządzania roztworu do wstrzykiwań.

Używając strzykawki 3 ml z igłą o średnicy 21 G lub mniejszej, pobrać 1,1 ml wody do wstrzykiwań. Nie rozpuszczać w innych rozcieńczalnikach.

Myalepta 11,3 mg proszek do sporządzania roztworu do wstrzykiwań.

Używając strzykawki 3 ml z igłą o średnicy 21 G lub mniejszej, pobrać 2,2 ml wody do wstrzykiwań. Nie rozpuszczać w innych rozcieńczalnikach.

4. Umieścić igłę w fiolce zawierającej liofilizowany proszek przez środek zatyczki i skierować strumień rozpuszczalnika na ścianę fiolki, by uniknąć nadmiernego pienienia.
5. Wyciągnąć igłę i strzykawkę z fiolki, a następnie **delikatnie wymieszać** zawartość w celu rekonstytucji roztworu, dopóki płyn nie stanie się klarowny. **Nie potrząsać ani nie wstrząsać energicznie.** Zrekonstruowany roztwór stanie się klarowny w ciągu maksymalnie 5 minut. Prawidłowo wymieszany roztwór Myalepta powinien być klarowny, bezbarwny i wolny od grudek suchego proszku, pęcherzyków lub piany. Nie używać roztworu, który jest mętny lub zabarwiony, lub zawiera cząstki stałe.
6. Po rekonstytucji roztworu każdy ml zawiera 5 mg metreleptyny.
7. Instrukcje dotyczące podawania leku, patrz punkt 4.2.

Roztwór Myalepta zrekonstruowany za pomocą wody do wstrzykiwań jest przeznaczony wyłącznie do jednorazowego użytku i należy go podawać bezzwłocznie po sporządzeniu.

Usuwanie

Nie należy przechowywać niezużytego roztworu w celu późniejszego wykorzystania. Wszelkie niewykorzystane resztki produktu leczniczego lub jego odpady należy usunąć zgodnie z lokalnymi przepisami.

7. PODMIOT ODPOWIEDZIALNY POSIADAJĄCY POZWOLENIE NA DOPUSZCZENIE DO OBROTU

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

8. NUMERY POZWOLEŃ NA DOPUSZCZENIE DO OBROTU

Myalepta 3 mg proszek do sporządzania roztworu do wstrzykiwań.

EU/1/18/1276/003

EU/1/18/1276/004

Myalepta 5,8 mg proszek do sporządzania roztworu do wstrzykiwań.

EU/1/18/1276/005

EU/1/18/1276/006

Myalepta 11,3 mg proszek do sporządzania roztworu do wstrzykiwań.

EU/1/18/1276/001

EU/1/18/1276/002

9. DATA WYDANIA PIERWSZEGO POZWOLENIA NA DOPUSZCZENIE DO OBROTU I DATA PRZEDŁUŻENIA POZWOLENIA

Data wydania pierwszego pozwolenia na dopuszczenie do obrotu: 30 lipca 2018

Data ostatniego przedłużenia pozwolenia: 31 marca 2023

10. DATA ZATWIERDZENIA LUB CZĘŚCIOWEJ ZMIANY TEKSTU CHARAKTERYSTYKI PRODUKTU LECZNICZEGO

Szczegółowe informacje o tym produkcie leczniczym są dostępne na stronie internetowej Europejskiej Agencji Leków <https://www.ema.europa.eu>.

ANEKS II

- A. WYTWÓRCA BIOLOGICZNEJ SUBSTANCJI CZYNNEJ
ORAZ WYTWÓRCA ODPOWIEDZIALNY ZA
ZWOLNIENIE SERII**
- B. WARUNKI LUB OGRANICZENIA DOTYCZĄCE
ZAOPATRZENIA I STOSOWANIA**
- C. INNE WARUNKI I WYMAGANIA DOTYCZĄCE
DOPUSZCZENIA DO OBROTU**
- D. WARUNKI LUB OGRANICZENIA DOTYCZĄCE
BEZPIECZNEGO I SKUTECZNEGO STOSOWANIA
PRODUKTU LECZNICZEGO**
- E. SZCZEGÓLNE ZOBOWIĄZANIA DO WYKONANIA PO
WPROWADZENIU DO OBROTU W SYTUACJI, GDY
POZWOLENIE NA WPROWADZENIE DO OBROTU JEST
UDZIELONE W PROCEDURZE DOPUSZCZENIA W
WYJĄTKOWYCH OKOLICZNOŚCIACH**

A. WYTWÓRCA BIOLOGICZNEJ SUBSTANCJI CZYNNEJ ORAZ WYTWÓRCA ODPOWIEDZIALNY ZA ZWOLNIENIE SERII

Nazwa i adres wytwórcy biologicznej substancji czynnej

Novartis Pharmaceutical Manufacturing GmbH
Biochemiestrasse 10
6250 Kundl
Austria

Nazwa i adres wytwórcy odpowiedzialnego za zwolnienie serii

Amryt Pharmaceuticals DAC
45 Mespil Road
Dublin 4
Irlandia

B. WARUNKI LUB OGRANICZENIA DOTYCZĄCE ZAOPATRZENIA I STOSOWANIA

Produkt leczniczy wydawany na receptę do zastrzeżonego stosowania (patrz aneks I: Charakterystyka Produktu Leczniczego, punkt 4.2).

C. INNE WARUNKI I WYMAGANIA DOTYCZĄCE DOPUSZCZENIA DO OBROTU

- **Okresowe raporty o bezpieczeństwie stosowania (ang. Periodic safety update reports, PSURs)**

Wymagania do przedłożenia okresowych raportów o bezpieczeństwie stosowania tego produktu leczniczego są określone w wykazie unijnych dat referencyjnych (wykaz EURD), o którym mowa w art. 107c ust. 7 dyrektywy 2001/83/WE i jego kolejnych aktualizacjach ogłaszanych na europejskiej stronie internetowej dotyczącej leków.

D. WARUNKI LUB OGRANICZENIA DOTYCZĄCE BEZPIECZNEGO I SKUTECZNEGO STOSOWANIA PRODUKTU LECZNICZEGO

- **Plan zarządzania ryzykiem (ang. Risk Management Plan, RMP)**

Podmiot odpowiedzialny podejmie wymagane działania i interwencje z zakresu nadzoru nad bezpieczeństwem farmakoterapii wyszczególnione w RMP, przedstawionym w module 1.8.2 dokumentacji do pozwolenia na dopuszczenie do obrotu, i wszelkich jego kolejnych aktualizacjach.

Uaktualniony RMP należy przedstawiać:

- na żądanie Europejskiej Agencji Leków;
- w razie zmiany systemu zarządzania ryzykiem, zwłaszcza w wyniku uzyskania nowych informacji, które mogą istotnie wpłynąć na stosunek ryzyka do korzyści, lub w wyniku uzyskania istotnych informacji, dotyczących bezpieczeństwa stosowania produktu leczniczego lub odnoszących się do minimalizacji ryzyka.
- **Dodatkowe działania w celu minimalizacji ryzyka**

Przed wprowadzeniem do obrotu produktu leczniczego Myalepta w państwach członkowskich podmiot odpowiedzialny musi uzgodnić z odpowiednimi władzami rejestracyjnymi treść i format

programu edukacyjnego, w tym nośniki komunikacji, metody rozpowszechniania oraz wszelkie inne aspekty programu.

Program edukacyjny ma na celu zwiększenie świadomości pracowników ochrony zdrowia oraz pacjentów/opiekunów w zakresie istotnych zagrożeń zawartych w Planie Zarządzania Ryzykiem (ang. Risk Management Plan, RMP). Ma również na celu zapewnienie lekarzom przepisującym leki wskazówek dotyczących odpowiedniego zarządzania tym ryzykiem.

Podmiot odpowiedzialny zapewni, aby w każdym państwie członkowskim, w którym produkt leczniczy Myalepta jest dopuszczony do obrotu, wszyscy pracownicy należący do fachowego personelu medycznego i pacjenci/opiekunowie, którzy mają stosować produkt leczniczy Myalepta, otrzymali następujący pakiet edukacyjny:

- Materiały edukacyjne dla fachowego personelu medycznego
- Materiały edukacyjne dla pacjentów/opiekunów

Materiały edukacyjne dla fachowego personelu medycznego powinny zawierać:

- Charakterystykę Produktu Leczniczego
- Przewodnik dla fachowego personelu medycznego
- Materiały szkoleniowe dla fachowego personelu medycznego
- Kartę dawkowania, na której lekarz może zapisać dawkę dla pacjenta w mg, ml (i, w stosownych przypadkach, w jednostkach strzykawki insulinowej o pojemności 0,3 ml U-100). Ta karta zawiera także zdjęcia strzykawek odpowiednich wielkości, na których lekarz może narysować linię, aby wskazać objętość wody do wstrzykiwań do użycia w celu rekonstytucji oraz objętość zrekonstruowanego roztworu do wstrzyknięcia.

Przewodnik/materiały szkoleniowe dla fachowego personelu medycznego powinny zawierać następujące podstawowe elementy:

- Przypomnienia dotyczące najważniejszych informacji dotyczących przepisywania, w tym wskazanej populacji, dawkowania, ostrzeżeń i środków ostrożności oraz innych informacji dotyczących bezpieczeństwa stosowania, które są kluczowe dla bezpiecznego stosowania produktu leczniczego. Obejmuje to na przykład instrukcje dotyczące postępowania z potencjalnymi działaniami niepożądanymi leku.
- Odpowiedzialność lekarza przepisującego lek w zakresie zapewnienia odpowiedniego szkolenia pacjentowi/opiekunowi, który będzie podawał lek. Pierwszą dawkę leku należy podać w obecności lekarza lub pielęgniarki.
- Wymaganie przeprowadzania regularnych kontroli z pacjentem/opiekunem w celu zapewnienia kontynuacji prawidłowego i zgodnego rozpuszczania i leczenia produktem leczniczym Myalepta.
- Podczas stosowania leku Myalepta zgłaszano przypadki nadwrażliwości, w tym reakcję anafilaktyczną, pokrzywkę i uogólnioną wysypkę. W przypadku wystąpienia reakcji anafilaktycznej lub innej ciężkiej reakcji uczuleniowej podawanie produktu Myalepta należy natychmiast przerwać i rozpocząć odpowiednie leczenie.
- Nieprzestrzeganie zaleceń dotyczących przyjmowania lub nagłe odstawienie leku Myalepta może spowodować nasilenie hipertriglicerydemii i towarzyszącego jej zapalenia trzustki:
 - Czynniki ryzyka obejmują pacjentów z zapaleniem trzustki lub z ciężką hipertriglicerydemią w wywiadzie.
 - Zmniejszenie dawki w okresie dwóch tygodni zalecane jest w połączeniu z dietą niskotłuszczową.
 - Pacjentów należy kontrolować podczas zmniejszania dawki. Może być wymagane rozpoczęcie lub dostosowanie leków zmniejszających stężenie lipidów.
 - Występowanie objawów podmiotowych i przedmiotowych odpowiadających zapaleniu trzustki powinno wskazywać na konieczność przeprowadzenia odpowiedniej oceny klinicznej.
- Podczas równoczesnego stosowania insuliny i innych leków przeciwcukrzycowych może wystąpić hipoglikemia:
 - W pierwszych 2 tygodniach leczenia produktem leczniczym Myalepta może być konieczne znaczne zmniejszenie początkowej dawki insuliny o 50% lub więcej. Po

ustabilizowaniu się zapotrzebowania na insulinę u niektórych pacjentów może być konieczne dostosowanie dawki innych leków przeciwcukrzycowych.

- Zaleca się kontrolowanie stężenia glukozy we krwi u pacjentów stosujących jednocześnie insulinoterapię, szczególnie w dużych dawkach, lub leki pobudzające czynność wydzielniczą innych komórek i leczenie skojarzone. Pacjentom i opiekunom zaleca się zachowanie czujności w zakresie objawów podmiotowych i przedmiotowych hipoglikemii.
- W przypadku wystąpienia incydentów hipoglikemii o lekkim charakterze, alternatywą dla dostosowania dawki leków przeciwcukrzycowych może być stosowanie odpowiedniej diety.
- Zaleca się zmianę miejsc wstrzykiwania u pacjentów, którzy przyjmują jednocześnie insulinę (lub inne produkty lecznicze podawane podskórnie) i produkt leczniczy Myalepta.
- Metody zapobiegawcze dotyczące błędnego podania leku
 - Produkt leczniczy Myalepta jest podawany we wstrzyknięciu podskórnym i należy stosować odpowiednią technikę, aby uniknąć wstrzyknięcia domięśniowego u pacjentów z minimalną tkanką podskórną.
 - Fachowy personel medyczny powinien zapewnić pacjentom szkolenie w zakresie właściwej metody wstrzykiwania.
 - Pacjenci i (lub) opiekunowie powinni przygotować i podać pierwszą dawkę produktu leczniczego pod nadzorem wykwalifikowanego pracownika należącego do fachowego personelu medycznego.
 - Szczegółowa instrukcja użycia.
 - Wskazówki w materiałach edukacyjnych na temat:
 - Przepisywania wielkości strzykawek i igieł
 - Należy przepisać dawkę zarówno w mg, jak i w ml oraz w przypadku stosowania strzykawki insulinowej 0,3 ml U-100, poinformować pacjentów o dawce do wstrzyknięcia w „jednostkach” podanych na strzykawce
 - Przepisywanie objętości ampułek/fiolek wody do wstrzykiwań w odpowiednich objętościach w celu zmniejszenia ryzyka ponownego użycia
- Farmaceuci otrzymają wskazówki w materiałach edukacyjnych na temat pomocniczych produktów, które należy wydać pacjentom, w tym odpowiedniej wielkości strzykawek i igieł do wstrzykiwania, odpowiedniej wielkości fiolek/ampułek z wodą do wstrzykiwań, gazików nasączonych alkoholem i pojemników na odpady ostre oraz jak uzyskać dostęp do zestawów do rozpuszczania i podawania dołączonych do produktu leczniczego.
- Dostęp do dalszych materiałów za pośrednictwem strony internetowej, w tym filmów szkoleniowych w wielu językach, które będą demonstrować każdy krok w przygotowywaniu i podawaniu produktu leczniczego Myalepta.
- Chłoniak T-komórkowy
 - Nabyte LD są związane z zaburzeniami autoimmunologicznymi. Choroby autoimmunologiczne są związane ze zwiększonym ryzykiem nowotworów złośliwych, w tym chłoniaków.
 - Opisywano choroby limfoproliferacyjne, w tym chłoniaka u pacjentów z nabytą uogólnioną LD nieleczoną produktem leczniczym Myalepta. W badaniach klinicznych u pacjentów przyjmujących produkt leczniczy Myalepta zgłaszano przypadki chłoniaka T-komórkowego. Nie ustalono związku przyczynowego między chłoniakiem a produktem leczniczym Myalepta.
 - Korzyści i ryzyko związane ze stosowaniem produktu leczniczego Myalepta należy dokładnie rozważyć u pacjentów z nabytą LD i (lub) u pacjentów z istotnymi nieprawidłowościami w badaniach hematologicznych (w tym z leukopenią, neutropenią, nieprawidłowościami w badaniach szpiku kostnego, z chłoniakiem i (lub) powiększeniem węzłów chłonnych). Nie można wykluczyć związku między pojawieniem się przeciwciał neutralizujących (NAb) a poważnymi i ciężkimi zakażeniami, a kontynuacja stosowania produktu leczniczego Myalepta zależy od decyzji lekarza przepisującego lek.

- Ryzyko zagrażające pacjentom z chorobą autoimmunologiczną występującą obecnie lub w przeszłości i u których mogło wystąpić nasilenie objawów choroby po zastosowaniu produktu leczniczego Myalepta.
- Produkt leczniczy Myalepta może zwiększać płodność, ze względu na wpływ na LH, a tym samym możliwość nieplanowanej ciąży. Kobiety w wieku rozrodczym powinny zostać poinformowane, że produkt leczniczy Myalepta może zwiększać płodność i należy zachęcać je do stosowania metod antykoncepcji.
- W trakcie leczenia produktem leczniczym Myalepta mogą pojawić się przeciwciała neutralizujące. Nie można wykluczyć związku między pojawieniem się przeciwciał neutralizujących a poważnymi i ciężkimi zakażeniami, a kontynuacja stosowania produktu leczniczego Myalepta zależy od decyzji lekarza przepisującego lek. Lekarz przepisujący lek powinien również rozważyć możliwość poddania pacjentów testom na obecność przeciwciał neutralizujących.
- U pacjentów leczonych produktem leczniczym Myalepta może wystąpić utrata skuteczności, potencjalnie z powodu obecności przeciwciał neutralizujących. Wprawdzie wpływ przeciwciał neutralizujących na skuteczność nie został potwierdzony, jednak lekarz powinien zlecić badanie na obecność przeciwciał neutralizujących w przypadku znaczącej utraty skuteczności pomimo podawania produktu leczniczego Myalepta.

Materiały edukacyjne dla pacjentów/opiekunów powinny zawierać:

- Ulotkę informacyjną dla pacjenta
- Przewodnik dla pacjentów/opiekunów
- Materiały szkoleniowe dla pacjentów/opiekunów

Przewodnik/materiały szkoleniowe dla pacjentów/opiekunów powinny zawierać

następujące elementy podstawowe:

- Przypomnienia dotyczące najważniejszych informacji dotyczących przepisywania, w tym wskazanej populacji, dawkowania, ostrzeżeń i środków ostrożności oraz innych informacji dotyczących bezpieczeństwa stosowania, które są kluczowe dla bezpiecznego stosowania produktu leczniczego. Obejmuje to na przykład instrukcje dotyczące postępowania z potencjalnymi działaniami niepożądanymi leku.
- Stosowanie produktu leczniczego Myalepta może powodować reakcje uczuleniowe. Należy udzielić pacjentowi wskazówek na temat objawów reakcji uczuleniowej i działań, jakie należy podjąć w przypadku takiej reakcji.
- Konieczność przestrzegania zasad leczenia z powodu ryzyka zapalenia trzustki w przypadku nagłego przerwania leczenia. Znaczenie zmniejszania dawki produktu leczniczego Myalepta w ciągu dwóch tygodni, jeśli podawanie leku ma być przerwane.
- Może wystąpić hipoglikemia w przypadku równoczesnego stosowania insuliny i innych leków przeciwcukrzycowych.
- Ryzyko błędnego podania leku:
 - Odpowiedzialność lekarza przepisującego lek w zakresie zapewnienia odpowiedniego szkolenia pacjentowi/opiekunowi, który będzie podawał lek, oraz konieczność podania pierwszej dawki w obecności lekarza lub pielęgniarki
 - Wymaganie przeprowadzania regularnych kontroli z pacjentem/opiekunem w celu zapewnienia kontynuacji prawidłowego i zgodnego rozpuszczania i leczenia produktem leczniczym Myalepta
 - Wytyczne dotyczące przepisywania odpowiedniego pomocniczego zestawu do podawania o określonej wielkości strzykawki, zgodnie z dawką produktu leczniczego Myalepta i sposobu odczytywania objętości strzykawki
 - Jak uzyskać dostęp do filmu na stronie internetowej, który prezentuje krok po kroku, jak rozpuścić, zmierzyć właściwą dawkę i podać ją podskórną
- Związek między LD a chłoniakiem i kontrolowanie pacjenta podczas leczenia.
- Mogą wystąpić poważne i ciężkie zakażenia w przebiegu pojawienia się przeciwciał NAb.
- Ryzyko zagrażające pacjentom z chorobą autoimmunologiczną występującą obecnie lub w przeszłości i u których mogło wystąpić nasilenie objawów choroby po zastosowaniu produktu leczniczego Myalepta.
- Produkt leczniczy Myalepta może zwiększać płodność, ze względu na wpływ na LH, a tym samym możliwość nieplanowanej ciąży.

E. SZCZEGÓLNE ZOBOWIĄZANIA DO WYKONANIA PO WPROWADZENIU DO OBROTU W SYTUACJI, GDY POZWOLENIE NA WPROWADZENIE DO OBROTU JEST UDZIELONE W PROCEDURZE DOPUSZCZENIA W WYJĄTKOWYCH OKOLICZNOŚCIACH

To pozwolenie na dopuszczenie do obrotu zostało udzielone w procedurze dopuszczenia w wyjątkowych okolicznościach i zgodnie z art. 14 ust. 8 rozporządzenia (WE) nr 726/2004, podmiot odpowiedzialny wykona następujące czynności, zgodnie z określonym harmonogramem:

Opis	Termin
W celu dalszej oceny długoterminowego bezpieczeństwa stosowania i skuteczności produktu leczniczego Myalepta w normalnych warunkach praktyki klinicznej, wnioskodawca powinien ustanowić rejestr obejmujący wszystkich pacjentów z lipodystrofią uogólnioną lub lipodystrofią częściową leczonych produktem leczniczym Myalepta zgodnie z uzgodnionym protokołem.	Sprawozdania roczne, które należy złożyć w ramach corocznej ponownej oceny.
W celu dalszego zbadania wpływu produktu leczniczego Myalepta u pacjentów z rodzinną lub nabytą LD częściową, u których maksymalizacja terapii podstawowej nie zapewniła kontroli metabolicznej, wnioskodawca powinien przeprowadzić badanie skuteczności i bezpieczeństwa stosowania zgodnie z uzgodnionym protokołem.	Sprawozdanie końcowe z badania należy przedłożyć do 2028 r.
W celu odniesienia się do potencjalnych zagrożeń bezpieczeństwa i (lub) braku skuteczności związanej z immunogennością produktu leczniczego Myalepta, wnioskodawca powinien złożyć zintegrowaną analizę immunogenności zmierzoną zgodnie ze zwalidowanymi metodami analitycznymi. Wnioskodawca powinien przeprowadzić tę zintegrowaną analizę zgodnie z uzgodnionym protokołem, w tym przygotowanie próbek ze wszystkich dostępnych historycznych próbek z poprzednich badań (NIH991265/20010769, FHA 101, NASH4 i badań otyłości) z pacjentami z GL/PL i próbek pobranych od pacjentów, którzy zostaną uwzględnieni w badaniu skuteczności i bezpieczeństwa stosowania prowadzonym u pacjentów z PL, plan badań u dzieci i młodzieży (ang. the paediatric investigational plan, PIP) i rejestr pacjentów.	Sprawozdanie końcowe z badania należy przedłożyć do 2028 r.

ANEKS III
OZNAKOWANIE OPAKOWAŃ I ULOTKA DLA PACJENTA

A. OZNAKOWANIE OPAKOWAŃ

INFORMACJE ZAMIESZCZANE NA OPAKOWANIACH ZEWNĘTRZNYCH

PUDEŁKO TEKSTUROWE

1. NAZWA PRODUKTU LECZNICZEGO

Myalepta 3 mg proszek do sporządzania roztworu do wstrzykiwań
metreleptyna

2. ZAWARTOŚĆ SUBSTANCJI CZYNNEJ

Każda fiolka zawiera 3 mg metreleptyny.
Po odtworzeniu w 0,6 ml wody do wstrzykiwań każdy ml zawiera 5 mg metreleptyny (5 mg/ml).

3. WYKAZ SUBSTANCJI POMOCNICZYCH

Substancje pomocnicze: glicyna, sacharoza, polisorbat 20, kwas glutaminowy, sodu wodorotlenek (do ustalenia pH).

Dodatkowe informacje podano w ulotce dla pacjenta.

4. POSTAĆ FARMACEUTYCZNA I ZAWARTOŚĆ OPAKOWANIA

Proszek do sporządzania roztworu do wstrzykiwań

1 fiolka

30 fiolek

5. SPOSÓB I DROGA PODANIA

Wyłącznie do jednorazowego użytku.

Stosować wyłącznie z rozpuszczalnikami do odtworzenia roztworu, strzykawkami i igłami dostarczonymi osobno.

Niewykorzystany odtworzony roztwór należy wyrzucić po użyciu.

Należy zapoznać się z treścią ulotki przed zastosowaniem leku.

Podanie podskórne.

6. OSTRZEŻENIE DOTYCZĄCE PRZECHOWYWANIA PRODUKTU LECZNICZEGO W MIEJSCU NIEWIDOCZNYM I NIEDOSTĘPNYM DLA DZIECI

Lek przechowywać w miejscu niewidocznym i niedostępnym dla dzieci.

7. INNE OSTRZEŻENIA SPECJALNE, JEŚLI KONIECZNE

8. TERMIN WAŻNOŚCI

Termin ważności (EXP)

Po odtworzeniu roztworu: zużyć niezwłocznie.

9. WARUNKI PRZECHOWYWANIA

Przechowywać w lodówce.

Fiolkę przechowywać w opakowaniu zewnętrznym w celu ochrony przed światłem.

10. SPECJALNE ŚRODKI OSTROŻNOŚCI DOTYCZĄCE USUWANIA NIEZUŻYTEGO PRODUKTU LECZNICZEGO LUB POCHODZĄCYCH Z NIEGO ODPADÓW, JEŚLI WŁAŚCIWE

Wszelkie niewykorzystane produkty lub odpady należy wyrzucić zgodnie z lokalnymi przepisami.

11. NAZWA I ADRES PODMIOTU ODPOWIEDZIALNEGO

Chiesi Farmaceutici S.p.A.

Via Palermo 26/A

43122 Parma

Włochy

12. NUMERY POZWOLEŃ NA DOPUSZCZENIE DO OBROTU

EU/1/18/1276/003

EU/1/18/1276/004

13. NUMER SERII

Nr serii (Lot)

14. OGÓLNA KATEGORIA DOSTĘPNOŚCI**15. INSTRUKCJA UŻYCIA****16. INFORMACJA PODANA SYSTEMEM BRAILLE'A**

myalepta 3 mg

17. NIEPOWTARZALNY IDENTYFIKATOR - KOD 2D

Obejmuje kod 2D będący nośnikiem niepowtarzalnego identyfikatora.

18. NIEPOWTARZALNY IDENTYFIKATOR – DANE CZYTELNE DLA CZŁOWIEKA

PC
SN
NN

**MINIMUM INFORMACJI ZAMIESZCZANYCH NA MAŁYCH OPAKOWANIACH
BEZPOŚREDNICH**

FIOLKA

1. NAZWA PRODUKTU LECZNICZEGO I DROGA PODANIA

Myalepta 3 mg proszek do sporządzania płynu do wstrzykiwań
metreleptyna
Podanie podskórne

2. SPOSÓB PODAWANIA

3. TERMIN WAŻNOŚCI

EXP

4. NUMER SERII

Lot

**5. ZAWARTOŚĆ OPAKOWANIA Z PODANIEM MASY, OBJĘTOŚCI LUB LICZBY
JEDNOSTEK**

5 mg/ml

6. INNE

INFORMACJE ZAMIESZCZANE NA OPAKOWANIACH ZEWNĘTRZNYCH

PUDEŁKO TEKSTUROWE

1. NAZWA PRODUKTU LECZNICZEGO

Myalepta 5,8 mg proszek do sporządzania roztworu do wstrzykiwań
metreleptyna

2. ZAWARTOŚĆ SUBSTANCJI CZYNNEJ

Każda fiolka zawiera 5,8 mg metreleptyny.
Po odtworzeniu w 1,1 ml wody do wstrzykiwań każdy ml zawiera 5 mg metreleptyny (5 mg/ml).

3. WYKAZ SUBSTANCJI POMOCNICZYCH

Substancje pomocnicze: glicyna, sacharoza, polisorbat 20, kwas glutaminowy, sodu wodorotlenek (do ustalenia pH).

Dodatkowe informacje podano w ulotce dla pacjenta.

4. POSTAĆ FARMACEUTYCZNA I ZAWARTOŚĆ OPAKOWANIA

Proszek do sporządzania roztworu do wstrzykiwań

1 fiolka

30 fiolek

5. SPOSÓB I DROGA PODANIA

Wyłącznie do jednorazowego użytku.

Stosować wyłącznie z rozpuszczalnikami do odtworzenia roztworu, strzykawkami i igłami dostarczonymi osobno.

Niewykorzystany odtworzony roztwór należy wyrzucić po użyciu.

Należy zapoznać się z treścią ulotki przed zastosowaniem leku.

Podanie podskórne.

6. OSTRZEŻENIE DOTYCZĄCE PRZECHOWYWANIA PRODUKTU LECZNICZEGO W MIEJSCU NIEWIDOCZNYM I NIEDOSTĘPNYM DLA DZIECI

Lek przechowywać w miejscu niewidocznym i niedostępnym dla dzieci.

7. INNE OSTRZEŻENIA SPECJALNE, JEŚLI KONIECZNE

8. TERMIN WAŻNOŚCI

Termin ważności (EXP)

Po odtworzeniu roztworu: zużyć niezwłocznie.

9. WARUNKI PRZECHOWYWANIA

Przechowywać w lodówce.

Fiolkę przechowywać w opakowaniu zewnętrznym w celu ochrony przed światłem.

10. SPECJALNE ŚRODKI OSTROŻNOŚCI DOTYCZĄCE USUWANIA NIEZUŻYTEGO PRODUKTU LECZNICZEGO LUB POCHODZĄCYCH Z NIEGO ODPADÓW, JEŚLI WŁAŚCIWE

Wszelkie niewykorzystane produkty lub odpady należy wyrzucić zgodnie z lokalnymi przepisami.

11. NAZWA I ADRES PODMIOTU ODPOWIEDZIALNEGO

Chiesi Farmaceutici S.p.A.

Via Palermo 26/A

43122 Parma

Włochy

12. NUMERY POZWOLEŃ NA DOPUSZCZENIE DO OBROTU

EU/1/18/1276/005

EU/1/18/1276/006

13. NUMER SERII

Nr serii (Lot)

14. OGÓLNA KATEGORIA DOSTĘPNOŚCI**15. INSTRUKCJA UŻYCIA****16. INFORMACJA PODANA SYSTEMEM BRAILLE'A**

myalepta 5,8 mg

17. NIEPOWTARZALNY IDENTYFIKATOR - KOD 2D

Obejmuje kod 2D będący nośnikiem niepowtarzalnego identyfikatora.

18. NIEPOWTARZALNY IDENTYFIKATOR – DANE CZYTELNE DLA CZŁOWIEKA

PC
SN
NN

**MINIMUM INFORMACJI ZAMIESZCZANYCH NA MAŁYCH OPAKOWANIACH
BEZPOŚREDNICH**

FIOLKA

1. NAZWA PRODUKTU LECZNICZEGO I DROGA PODANIA

Myalepta 5,8 mg proszek do sporządzania płynu do wstrzykiwań
metreleptyna
Podanie podskórne

2. SPOSÓB PODAWANIA

3. TERMIN WAŻNOŚCI

EXP

4. NUMER SERII

Lot

**5. ZAWARTOŚĆ OPAKOWANIA Z PODANIEM MASY, OBJĘTOŚCI LUB LICZBY
JEDNOSTEK**

5 mg/ml

6. INNE

INFORMACJE ZAMIESZCZANE NA OPAKOWANIACH ZEWNĘTRZNYCH

PUDEŁKO TEKSTUROWE

1. NAZWA PRODUKTU LECZNICZEGO

Myalepta 11,3 mg proszek do sporządzania roztworu do wstrzykiwań
metreleptyna

2. ZAWARTOŚĆ SUBSTANCJI CZYNNEJ

Każda fiolka zawiera 11,3 mg metreleptyny.
Po odtworzeniu w 2,2 ml wody do wstrzykiwań każdy ml zawiera 5 mg metreleptyny (5 mg/ml).

3. WYKAZ SUBSTANCJI POMOCNICZYCH

Substancje pomocnicze: glicyna, sacharoza, polisorbit 20, kwas glutaminowy, sodu wodorotlenek (do ustalenia pH).

Dodatkowe informacje podano w ulotce dla pacjenta.

4. POSTAĆ FARMACEUTYCZNA I ZAWARTOŚĆ OPAKOWANIA

Proszek do sporządzania roztworu do wstrzykiwań

1 fiolka

30 fiolek

5. SPOSÓB I DROGA PODANIA

Wyłącznie do jednorazowego użytku.

Stosować wyłącznie z rozpuszczalnikami do odtworzenia roztworu, strzykawkami i igłami dostarczonymi osobno.

Niewykorzystany odtworzony roztwór należy wyrzucić po użyciu.

Należy zapoznać się z treścią ulotki przed zastosowaniem leku.

Podanie podskórne.

6. OSTRZEŻENIE DOTYCZĄCE PRZECHOWYWANIA PRODUKTU LECZNICZEGO W MIEJSCU NIEWIDOCZNYM I NIEDOSTĘPNYM DLA DZIECI

Lek przechowywać w miejscu niewidocznym i niedostępnym dla dzieci.

7. INNE OSTRZEŻENIA SPECJALNE, JEŚLI KONIECZNE

8. TERMIN WAŻNOŚCI

Termin ważności (EXP)

Po odtworzeniu roztworu: zużyć niezwłocznie.

9. WARUNKI PRZECHOWYWANIA

Przechowywać w lodówce.

Fiolkę przechowywać w opakowaniu zewnętrznym w celu ochrony przed światłem.

10. SPECJALNE ŚRODKI OSTROŻNOŚCI DOTYCZĄCE USUWANIA NIEZUŻYTEGO PRODUKTU LECZNICZEGO LUB POCHODZĄCYCH Z NIEGO ODPADÓW, JEŚLI WŁAŚCIWE

Wszelkie niewykorzystane produkty lub odpady należy wyrzucić zgodnie z lokalnymi przepisami.

11. NAZWA I ADRES PODMIOTU ODPOWIEDZIALNEGO

Chiesi Farmaceutici S.p.A.

Via Palermo 26/A

43122 Parma

Włochy

12. NUMERY POZWOLEŃ NA DOPUSZCZENIE DO OBROTU

EU/1/18/1276/001

EU/1/18/1276/002

13. NUMER SERII

Nr serii (Lot)

14. OGÓLNA KATEGORIA DOSTĘPNOŚCI**15. INSTRUKCJA UŻYCIA****16. INFORMACJA PODANA SYSTEMEM BRAILLE’A**

myalepta 11,3 mg

17. NIEPOWTARZALNY IDENTYFIKATOR - KOD 2D

Obejmuje kod 2D będący nośnikiem niepowtarzalnego identyfikatora.

18. NIEPOWTARZALNY IDENTYFIKATOR – DANE CZYTELNE DLA CZŁOWIEKA

PC
SN
NN

**MINIMUM INFORMACJI ZAMIESZCZANYCH NA MAŁYCH OPAKOWANIACH
BEZPOŚREDNICH**

FIOLKA

1. NAZWA PRODUKTU LECZNICZEGO I DROGA PODANIA

Myalepta 11,3 mg proszek do sporządzania płynu do wstrzykiwań
metreleptyna
Podanie podskórne

2. SPOSÓB PODAWANIA

3. TERMIN WAŻNOŚCI

EXP

4. NUMER SERII

Lot

**5. ZAWARTOŚĆ OPAKOWANIA Z PODANIEM MASY, OBJĘTOŚCI LUB LICZBY
JEDNOSTEK**

5 mg/ml

6. INNE

B. ULOTKA DLA PACJENTA

Ulotka dołączona do opakowania: informacja dla pacjenta

Myalepta 3 mg proszek do sporządzania roztworu do wstrzykiwań metreleptyna

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

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

- Należy zachować tę ulotkę, aby w razie potrzeby móc ją ponownie przeczytać.
- W razie jakichkolwiek wątpliwości należy zwrócić się do lekarza, farmaceuty lub pielęgniarki.
- Lek ten przepisano ściśle określonej osobie. Nie należy go przekazywać innym. Lek może zaszkodzić innej osobie, nawet jeśli objawy jej choroby są takie same.
- Jeśli u pacjenta wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie objawy niepożądane niewymienione w tej ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi, farmaceucie lub pielęgniarce. Patrz punkt 4.

Spis treści ulotki

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

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

Substancją czynną leku Myalepta jest metreleptyna. Metreleptyna to odpowiednik ludzkiego hormonu zwanego leptyną.

W jakim celu stosuje się lek Myalepta

Lek Myalepta jest stosowany w leczeniu powikłań niedoboru leptyny u pacjentów z lipodystrofią.

Jest on stosowany u osób dorosłych oraz młodzieży i dzieci w wieku co najmniej 2 lat:

- mających lipodystrofię uogólnioną (niedobór tkanki tłuszczowej w całym organizmie).

Jest on stosowany, gdy inne leki okażą się nieskuteczne u osób dorosłych i młodzieży w wieku co najmniej 12 lat:

- mających lipodystrofię częściową, która jest dziedziczna (zwaną także lipodystrofią wrodzoną lub rodzinną),
- lub lipodystrofię częściową wywołaną odpowiedzią organizmu na chorobę wirusową (zwaną także lipodystrofią nabytą).

W jaki sposób działa lek Myalepta

Naturalna leptyna jest wytwarzana przez tkankę tłuszczową i pełni wiele funkcji w organizmie, w tym:

- kontroluje uczucie głodu i poziom energii,
- pomaga insulinie w kontrolowaniu stężenia cukru.

Działanie metreleptyny polega na naśladowaniu działania leptyny. Zwiększa to zdolność organizmu do kontrolowania poziomu energii.

2. Informacje ważne przed zastosowaniem leku Myalepta

Kiedy nie stosować leku Myalepta

- jeśli pacjent ma uczulenie na metreleptynę lub którykolwiek z pozostałych składników tego leku (wymienionych w punkcie 6).

Ostrzeżenia i środki ostrożności

Przed rozpoczęciem stosowania leku Myalepta należy omówić to z lekarzem, farmaceutą lub pielęgniarką, jeżeli:

- pacjentka jest w ciąży,
- pacjent chorował wcześniej na nowotwór zwany chłoniakiem,
- pacjent miał wcześniej nieprawidłowe wyniki badań krwi (np. zmniejszenie liczby krwinek),
- pacjent miał wcześniej zapalenie narządu zwanego trzustką („zapalenie trzustki”),
- pacjent ma obecnie lub miał w przeszłości problemy z układem immunologicznym (choroba autoimmunologiczna obejmująca zaburzenia wątroby na tle autoimmunologicznym).

Chłoniak

Osoby chorujące na lipodystrofię mogą zachorować na nowotwór zwany chłoniakiem, niezależnie od tego, czy przyjmują lek Myalepta czy nie.

W okresie stosowania tego leku może jednak występować zwiększone ryzyko zachorowania na chłoniaka.

Lekarz podejmie decyzję, czy pacjent powinien przyjmować lek Myalepta, i będzie kontrolował stan pacjenta w okresie leczenia.

Poważne i ciężkie zakażenia

Podczas leczenia produktem leczniczym Myalepta, organizm pacjenta może produkować przeciwciała, które mogą zwiększać ryzyko wystąpienia poważnych lub ciężkich zakażeń. Należy niezwłocznie powiedzieć lekarzowi, jeśli u pacjenta wystąpi wysoka gorączka z towarzyszącym nasilającym się uczuciem zmęczenia (patrz punkt 4).

Małe stężenie cukru w trakcie przyjmowania insuliny lub innych leków przeciwcukrzycowych

Jeśli pacjent przyjmuje leki, takie jak insulina lub inne leki stosowane w leczeniu cukrzycy, lekarz będzie bardzo dokładnie kontrolował stężenie cukru u pacjenta. W razie konieczności lekarz zmieni dawkę insuliny lub innego leku.

Ma to na celu uniknięcie zbyt dużego spadku stężenia cukru we krwi („hipoglikemia”). Objawy małego stężenia cukru we krwi, patrz punkt 4 „Objawy dużego i małego stężenia cukru we krwi”.

Duże stężenie cukru i tłuszczów

W okresie stosowania leku Myalepta pacjent może mieć zwiększone stężenie cukru („hiperglikemia”) lub tłuszczów („hipertriglicydemia”) we krwi, co może oznaczać, że lek ten nie działa tak dobrze, jak powinien. Objawy dużego stężenia cukru we krwi i dużego stężenia tłuszczów wymieniono w punkcie 4 „Objawy dużego i małego stężenia cukru we krwi” i „Objawy dużego stężenia tłuszczów”.

Jeśli pacjent zauważy jakiegokolwiek objawy, o których mowa powyżej, i opisane szczegółowo w punkcie 4 tej ulotki, lub jeśli nie jest pewien objawów, należy omówić to natychmiast z lekarzem. Lekarz może stwierdzić konieczność zmiany leczenia.

Choroba autoimmunologiczna

U pacjentów, którzy mają lub mieli w przeszłości problemy dotyczące układu odpornościowego (choroba autoimmunologiczna, w tym problemy dotyczące wątroby na tle autoimmunologicznym), może nastąpić nasilenie objawów po zastosowaniu leku Myalepta. Należy porozmawiać z lekarzem na

temat objawów, na które pacjent powinien zwracać uwagę i które uzasadniają przeprowadzenie dalszych badań.

Reakcje alergiczne

W okresie stosowania leku Myalepta u pacjenta może pojawić się reakcja alergiczna. Należy natychmiast poinformować lekarza, jeśli wystąpią jakiegokolwiek objawy reakcji alergicznej. Objawy reakcji alergicznej opisano w punkcie 4 „Reakcje alergiczne”.

Płodność

Myalepta może zwiększać płodność u pacjentek z lipodystrofią (patrz punkt „Ciąża, laktacja i wpływ na płodność”).

Lek Myalepta zawiera sód

Lek zawiera mniej niż 1 mmol (23 mg) sodu na dawkę, to znaczy lek uznaje się za „wolny od sodu”.

Dzieci i młodzież

Leku Myalepta nie należy stosować u dzieci z lipodystrofią uogólnioną w wieku poniżej 2 lat ani u dzieci z lipodystrofią częściową w wieku poniżej 12 lat, ponieważ nie wiadomo, jak ten lek wpłynie na dzieci w tych przedziałach wiekowych.

Lek Myalepta a inne leki

Należy powiedzieć lekarzowi o wszystkich lekach stosowanych przez pacjenta obecnie lub ostatnio, a także o lekach, które pacjent planuje stosować. Lek Myalepta może wpłynąć na działanie innych leków. Również inne leki mogą wpływać na działanie tego leku.

W szczególności, należy poinformować lekarza o przyjmowaniu któregośkolwiek z poniższych leków:

- hormonalne środki antykoncepcyjne, ponieważ lek Myalepta może zmniejszać skuteczne działanie tych środków w zapobieganiu ciąży,
- teofilina stosowana w chorobach płuc, takich jak astma,
- leki rozrzedzające krew (takie jak warfaryna lub fenpropakumon),
- leki hamujące układ odpornościowy (takie jak cyklosporyna),
- leki przeciwcukrzycowe (takie jak insulina lub leki pobudzające czynność wydzielniczą innych komórek), patrz punkt 2 ‘Małe stężenie cukru we krwi w trakcie przyjmowania insuliny lub innych leków przeciwcukrzycowych’

W powyższych sytuacjach (lub w przypadku wątpliwości) należy porozmawiać z lekarzem przed zastosowaniem leku Myalepta. Niektóre leki należy podawać pod kontrolą lekarza podczas stosowania leku Myalepta, ponieważ może być konieczna zmiana dawki tych leków.

Ciąża, karmienie piersią i wpływ na płodność

Jeśli pacjentka jest w ciąży lub karmi piersią, przypuszcza że może być w ciąży lub gdy planuje mieć dziecko, powinna poradzić się lekarza przed zastosowaniem tego leku.

Jeśli pacjentka jest w ciąży lub przypuszcza, że może być w ciąży, nie powinna stosować leku Myalepta, ponieważ nie wiadomo, w jaki sposób lek Myalepta wpłynie na nienarodzone dziecko. W okresie stosowania leku Myalepta pacjentka, która mogłaby zajść w ciążę, powinna stosować skuteczne metody antykoncepcji, w tym metody niehormonalne, takie jak prezerwatywy. Należy omówić z lekarzem odpowiednie metody antykoncepcji, ponieważ lek Myalepta może zmniejszać skuteczne działanie hormonalnych środków antykoncepcyjnych w zapobieganiu ciąży.

Nie wiadomo, czy lek Myalepta przenika do mleka ludzkiego. Należy porozmawiać z lekarzem, jeśli pacjentka karmi piersią lub gdy planuje mieć dziecko. Pacjentka i lekarz wspólnie zdecydują, czy kontynuować karmienie piersią, czy nie, w okresie stosowania tego leku, biorąc pod uwagę korzyści wynikające z leczenia lekiem Myalepta dla matki i korzyści wynikające z karmienia dziecka piersią.

Lek Myalepta może zwiększać płodność u pacjentek z lipodystrofią.

Prowadzenie pojazdów i obsługiwanie maszyn

Lek Myalepta ma niewielki wpływ na zdolność prowadzenia pojazdów i obsługiwanie maszyn. Podczas stosowania tego leku mogą wystąpić zawroty głowy lub uczucie zmęczenia. W takim przypadku nie należy prowadzić pojazdów ani obsługiwać żadnych narzędzi lub maszyn. W przypadku wątpliwości należy porozmawiać z lekarzem.

3. Jak stosować lek Myalepta

Ten lek należy zawsze stosować zgodnie z zaleceniami lekarza. W razie wątpliwości należy zwrócić się do lekarza.

Lek Myalepta należy wstrzykiwać raz na dobę pod skórę („wstrzyknięcie podskórne”). Lek ten jest stosowany u dzieci w wieku 2 lat i starszych, młodzieży i osób dorosłych z lipodystrofią uogólnioną oraz u dzieci w wieku 12 lat i starszych, młodzieży i osób dorosłych z lipodystrofią częściową. Podczas stosowania tego leku pacjent lub jego dziecko będą pod kontrolą lekarza, który zdecyduje o wielkości dawki.

Lekarz może zdecydować o samodzielnym wstrzykiwaniu leku przez pacjenta. Lekarz, farmaceuta lub pielęgniarka pokażą, w jaki sposób przygotować i wstrzyknąć lek.

- **Nie** należy próbować samodzielnie przygotowywać lub wstrzykiwać leku bez wcześniejszego przeszkolenia.

Jaką dawkę leku wstrzyknąć

Dawka leku Myalepta może zmieniać się z czasem w zależności od tego, jak lek działa na pacjenta. Proszek Myalepta jest rozpuszczany przez zmieszanie go z wodą do wstrzykiwań w celu sporządzenia roztworu do wstrzyknięcia. Należy zapoznać się z „Instrukcją użycia”, by dowiedzieć się, w jaki sposób przygotować roztwór przed jego wstrzyknięciem.

Lekarz przepisze pacjentowi odpowiednią dawkę w oparciu o następujące informacje:

- Jeśli pacjent waży 40 kg lub mniej:
 - Dawka początkowa wynosi 0,06 mg (0,012 ml roztworu) na każdy kilogram masy ciała.
- W przypadku **mężczyzn** ważących ponad 40 kg:
 - Dawka początkowa wynosi 2,5 mg (0,5 ml roztworu).
- W przypadku **kobiet** ważących ponad 40 kg:
 - Dawka początkowa wynosi 5 mg (1 ml roztworu).

Lekarz lub farmaceuta wskaże, jaką objętość roztworu należy wstrzyknąć. W przypadku wątpliwości co do tego, jaką objętość roztworu należy wstrzyknąć, należy porozmawiać z lekarzem lub farmaceutą przed wstrzyknięciem leku.

- Strzykawka potrzebna do wstrzyknięcia leku zależy od dawki przepisanej pacjentowi.
 - Pacjent otrzyma odpowiednią strzykawkę do wstrzyknięcia leku od farmaceuty.
 - Patrz „Instrukcja użycia”, by dowiedzieć się, jaką strzykawkę należy użyć.
- Aby dowiedzieć się, jaką objętość roztworu (w ml) wstrzyknąć, należy podzielić dawkę (w mg) przez 5.
 - Na przykład, jeśli pacjentowi przepisano lek Myalepta w dawce 5 mg, należy podzielić 5 mg przez 5, co daje 1 ml - to objętość roztworu, którą należy wstrzyknąć przy użyciu strzykawki 1 ml.
- Jeśli dawka wynosi 1,50 mg (0,30 ml roztworu) lub mniej, należy użyć strzykawki 0,3 ml.
 - Strzykawka 0,3 ml wskazuje objętość do wstrzyknięcia w „jednostkach” zamiast w „ml”. Patrz „Instrukcja użycia” (punkt 7), by uzyskać więcej informacji na temat odczytywania i używania różnych strzykawek.
 - Aby dowiedzieć się, jaką objętość roztworu (w jednostkach) wstrzyknąć, należy podzielić dawkę (w mg) przez 5, a następnie pomnożyć wynik przez 100.

Jeśli pacjent musi wstrzykiwać 1 ml roztworu Myalepta lub więcej, lekarz może zalecić podawanie dawki w dwóch osobnych wstrzyknięciach. Może to zwiększyć komfort wstrzykiwania leku.

W przypadku obu wstrzyknięć należy używać czystej strzykawki i igły.

W przypadku wątpliwości co do tego, jaką objętość roztworu należy wstrzyknąć, należy porozmawiać z lekarzem lub farmaceutą przed wstrzyknięciem leku.

W przypadku przepisywania małych dawek/objętości (np. u dzieci), po pobraniu wymaganej dawki fiolki będą pozostawać niemal całkowicie wypełnione lekiem. Pozostały roztwór należy wyrzucić po użyciu.

Zastosowanie większej niż zalecana dawki leku Myalepta

Jeśli pacjent zastosował większą niż zalecana dawkę leku Myalepta, należy porozmawiać z lekarzem i niezwłocznie udać się do szpitala. Lekarz zbada czy u pacjenta występują działania niepożądane.

Pominięcie zastosowania leku Myalepta

- Jeśli pacjent zapomniał wstrzyknąć dawkę, należy niezwłocznie wykonać wstrzyknięcie.
- Następnego dnia należy zastosować normalną dawkę.
- Nie należy stosować dawki podwójnej w celu uzupełnienia pominiętej dawki.

Jeśli pacjent wstrzyknął mniejszą objętość leku Myalepta niż powinien, należy niezwłocznie porozmawiać z lekarzem. Lekarz zbada czy u pacjenta występują działania niepożądane.

Przerwanie stosowania leku Myalepta

Nie należy przerywać stosowania leku Myalepta bez rozmowy z lekarzem. Lekarz zdecyduje, czy pacjent powinien przerwać stosowanie tego leku.

Jeśli przerwanie stosowania leku Myalepta jest konieczne, lekarz będzie stopniowo zmniejszał dawkę przez okres dwóch tygodni przed całkowitym zaprzestaniem. Lekarz zaleci również pacjentowi przestrzeganie diety o obniżonej zawartości tłuszczu.

- Ważne jest, aby stopniowo zmniejszać dawkę w ciągu dwóch tygodni, ponieważ może to pomóc zapobiec nagłemu wzrostowi stężenia tłuszczu (zwanego „trójglicerydami”) we krwi.
- Nagły wzrost stężenia trójglicerydów we krwi może spowodować zapalenie trzustki („zapalenie trzustki”). Stopniowe zmniejszanie dawki i przestrzeganie przez pacjenta diety o obniżonej zawartości tłuszczu mogą pomóc temu zapobiec.

Bez polecenia lekarza nie wolno samodzielnie przerywać stosowania leku Myalepta.

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

4. Możliwe działania niepożądane

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

Możliwe działania niepożądane w przypadku stosowania tego leku:

Poważne działania niepożądane

Należy bezzwłocznie porozmawiać z lekarzem w przypadku zauważenia któregośkolwiek z poniższych poważnych działań niepożądanych - pacjent może potrzebować natychmiastowego leczenia. Jeśli nie można skontaktować się z lekarzem, należy wezwać pogotowie:

- małe stężenie cukru we krwi (glukozy), patrz punkt „Objawy dużego i małego stężenia cukru we krwi” poniżej,
- zwiększone stężenie cukru we krwi (glukozy),
- zakrzep krwi w żyłach (zakrzepica żył głębokich) - ból, obrzęk, uczucie ciepła i zaczerwienienie, występujące zwykle w podudziu lub udzie,
- płyn w płucach - trudności z oddychaniem lub kaszel,
- uczucie senności lub splątania.

Reakcje alergiczne

Należy bezzwłocznie porozmawiać z lekarzem w przypadku zauważenia jakichkolwiek ciężkich reakcji alergicznych, takich jak:

- problemy z oddychaniem,
- obrzęk i zaczerwienienie skóry, pokrzywka,
- obrzęk twarzy, ust, języka lub gardła,
- ból brzucha, mdłości (nudności) i wymioty,
- omdlenie lub zawroty głowy,
- silny ból w żołądku (nadbrzuszu),
- bardzo szybkie bicie serca.

Stan zapalny trzustki (zapalenie trzustki):

Należy bezzwłocznie porozmawiać z lekarzem w przypadku zauważenia jakichkolwiek oznak stanu zapalnego trzustki, takich jak:

- nagły i silny ból w żołądku (nadbrzuszu),
- mdłości (nudności) lub wymioty,
- biegunka.

Inne działania niepożądane

Należy porozmawiać z lekarzem w przypadku zauważenia któregoś z następujących działań niepożądanych.

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

- utrata masy ciała

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

- utrata zainteresowania jedzeniem
- ból głowy
- utrata włosów
- wyjątkowo ciężkie lub długie krwawienie miesiączkowe
- uczucie zmęczenia
- zasinienie, zaczerwienienie, swędzenie lub pokrzywka w miejscu wkłucia
- wytwarzanie przeciwciał przeciwko metotreptynie przez organizm, co może zwiększać ryzyko wystąpienia poważnych lub ciężkich zakażeń. U pacjenta może wystąpić gorączka, której towarzyszy narastające zmęczenie

Częstość nieznana (częstość nie może być określona na podstawie dostępnych danych):

- grypa
- zakażenie w klatce piersiowej
- cukrzyca
- zwiększony apetyt lub nadmierne spożycie pokarmów
- przyspieszone bicie serca
- kaszel
- duszność
- ból mięśni („mialgia”)
- ból stawów
- obrzęk dłoni i stóp
- zwiększenie ilości tkanki tłuszczowej
- obrzęk skóry lub krwawienie podskórne w miejscu wkłucia
- ból w miejscu wstrzyknięcia
- świąd w miejscu wstrzyknięcia
- uczucie dyskomfortu, niepokoju lub bólu („złe samopoczucie”)
- zwiększenie stężenia tłuszczów we krwi („triglicerydów”) (patrz punkt „Objawy dużego stężenia tłuszczów” poniżej)
- zwiększenie stężenia HbA1c we krwi, wykazane w badaniach
- zwiększenie masy ciała

- obrzęk skóry lub krwawienie podskórne („krwotok”)
- duże stężenie cukru we krwi (patrz punkt „Objawy dużego i małego stężenia cukru we krwi” poniżej).

Należy porozmawiać z lekarzem w przypadku zauważenia któregokolwiek z powyższych działań niepożądanych.

Objawy dużego i małego stężenia cukru we krwi

Objawy **małego stężenia cukru we krwi**:

- zawroty głowy
- uczucie senności lub splątania
- niezdarność i upuszczanie przedmiotów
- zwiększenie apetytu
- zwiększenie potliwości
- zwiększona drażliwość lub nerwowość

W przypadku zauważenia któregokolwiek z powyższych objawów lub w razie wątpliwości należy bezzwłocznie porozmawiać z lekarzem. Lekarz może stwierdzić konieczność zmiany leczenia.

Objawy **dużego stężenia cukru we krwi**:

- zwiększone pragnienie lub zwiększenie apetytu
- częstsze oddawanie moczu
- uczucie senności
- nudności lub wymioty
- nieostre widzenie
- ból w klatce piersiowej lub ból pleców
- duszność

Objawy dużego stężenia tłuszczów

Objawy **dużego stężenia tłuszczów**:

- ból w klatce piersiowej
- ból pod żebrami, taki jak zgaga lub niestrawność
- nudności lub wymioty

Należy porozmawiać z lekarzem w przypadku zauważenia któregokolwiek z powyższych działań niepożądanych.

Zgłaszanie działań niepożądanych

Jeśli wystąpią jakiekolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie objawy niepożądane niewymienione w tej ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi, farmaceutce lub pielęgniarce. Działania niepożądane można zgłaszać bezpośrednio do krajowego systemu zgłaszania wymienionego w [załączniku V](#).

Dzięki zgłaszaniu działań niepożądanych można będzie zgromadzić więcej informacji na temat bezpieczeństwa stosowania leku.

5. Jak przechowywać lek Myalepta

Lek należy przechowywać w miejscu niewidocznym i niedostępnym dla dzieci.

Nie stosować tego leku po upływie terminu ważności zamieszczonego na fiolce i pudełku tekturowym. Termin ważności oznacza ostatni dzień podanego miesiąca

Przechowywać w lodówce (2 °C-8 °C). Fiolkę przechowywać w opakowaniu zewnętrznym w celu ochrony przed światłem.

Roztwór należy podać bezpośrednio po przygotowaniu i nie należy przechowywać go w celu późniejszego wykorzystania.

Usuwać wszelkie niezużyte leki.

Nie stosować tego leku, jeśli zauważy się zmętnienie lub zabarwienie roztworu, lub obecność bryłek.

Leków nie należy wyrzucać do kanalizacji ani domowych pojemników na odpadki. Należy zapytać farmaceutę, jak usunąć leki, których się już nie używa. Takie postępowanie pomoże chronić środowisko.

6. Zawartość opakowania i inne informacje

Co zawiera lek Myalepta

- Substancją czynną leku jest metreleptyna.
Każda fiolka zawiera 3 miligramy metreleptyny. Po rozpuszczeniu zawartości fiolki w 0,6 mililitrach wody do wstrzykiwań każdy mililitr roztworu zawiera 5 miligramów metreleptyny.
- Pozostałe składniki to: glicyna, sacharoza, polisorbat 20, kwas glutaminowy, sodu wodorotlenek (do ustalenia pH).

Jak wygląda lek Myalepta i co zawiera opakowanie

Lek Myalepta ma postać proszku do sporządzania roztworu do wstrzykiwań (*powder for injection*). To biały proszek dostarczany w szklanej fiolce z gumową zatyczką i aluminiowym uszczelnieniem z czerwonym plastikowym, zdejmowanym wieczkiem.

Lek Myalepta jest dostępny w opakowaniach zawierających 1 fiolkę lub 30 fiolek.

Nie wszystkie wielkości opakowań muszą znajdować się w obrocie w danym kraju.

Lekarz, farmaceuta lub pielęgniarka powinien dostarczyć pacjentowi osobno odpowiednie strzykawki i igły, chusteczki i wodę do wstrzykiwań, aby pacjent mógł samodzielnie przygotować i wstrzyknąć lek Myalepta. Pacjent otrzyma także pojemnik na odpady ostre, do którego należy wyrzucać zużyte fiolki, strzykawki i igły.

Podmiot odpowiedzialny

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

Wytwórca

Amryt Pharmaceuticals DAC
45 Mespil Road
Dublin 4
Irlandia

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

België/Belgique/Belgien

Chiesi sa/nv

Tél/Tel: + 32 (0)2 788 42 00

България

ExCEEEd Orphan s.r.o.

Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00

Czech republic

Тел.: +359 888 918 090

pv.global@exceedorphan.com

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

Danmark

Chiesi Pharma AB

Tlf.: + 46 8 753 35 20

Deutschland

Chiesi GmbH

Tel: + 49 40 89724-0

Eesti

ExCEEEd Orphan s.r.o.

Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00

Czech republic

Tel.: +370 661 663 99

pv.global@exceedorphan.com

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

Lietuva

ExCEEEd Orphan s.r.o.

Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00

Czech republic

Tel.: +370 661 663 99

pv.global@exceedorphan.com

Luxembourg/Luxemburg

Chiesi sa/nv

Tél/Tel: + 32 (0)2 788 42 00

Magyarország

ExCEEEd Orphan s.r.o.

Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00

Czech republic

Tel.: +36 20 399 4269

pv.global@exceedorphan.com

Malta

Amryt Pharmaceuticals DAC

Tel: +44 1604 549952

medinfo@amrytpharma.com

Nederland

Chiesi Pharmaceuticals B.V.

Tel: + 31 88 501 64 00

Norge

Chiesi Pharma AB

Tlf: + 46 8 753 35 20

Österreich

Chiesi Pharmaceuticals GmbH

Tel: + 43 1 4073919

Polska

ExCEEEd 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

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

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

Data ostatniej aktualizacji ulotki

Ten lek został dopuszczony do obrotu w wyjątkowych okolicznościach. Oznacza to, że ze względu na rzadkie występowanie choroby nie było możliwe uzyskanie pełnej informacji dotyczącej tego leku. Europejska Agencja Leków dokona co roku przeglądu wszystkich nowych informacji o leku i w razie konieczności treść tej ulotki zostanie zaktualizowana.

Inne źródła informacji

Szczegółowe informacje o tym leku znajdują się na stronie internetowej Europejskiej Agencji Leków <https://www.ema.europa.eu>.

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

Instrukcja użycia

Przed zastosowaniem leku Myalepta należy zapoznać się z punktami 1 - 6 niniejszej ulotki dla pacjenta, a następnie zapoznać się niniejszą „Instrukcją użycia”.

Przed rozpoczęciem samodzielnego stosowania tego leku w domu, pacjent zostanie przeszkolony przez lekarza, farmaceutę lub pielęgniarkę w zakresie przygotowywania i wstrzykiwania roztworu Myalepta. W przypadku jakichkolwiek wątpliwości lub w razie konieczności uzyskania dodatkowych informacji albo pomocy, należy skontaktować się z tymi osobami. Lek należy przygotować i wstrzyknąć z zachowaniem ostrożności i bez pośpiechu, co łącznie powinno zająć około 20 minut, wliczając w to czas oczekiwania na ogrzanie się fiolki po jej wyjęciu z lodówki.

Dodatkowe materiały edukacyjne

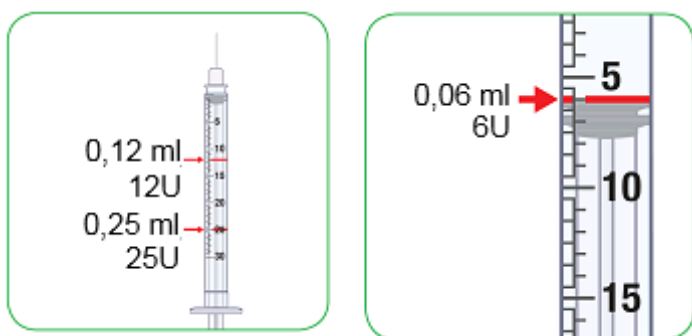
Dostępne są dodatkowe materiały i filmy edukacyjne, które mogą pomóc pacjentowi w zrozumieniu tego, jak właściwie stosować lek Myalepta. Szczegółowe informacje o dostępie do nich można uzyskać od lekarza.

Odczytywanie strzykawki

Należy wyrównać górną krawędź tłoka strzykawki z linią wskazującą przepisaną dawkę. Poniższe ilustracje prezentują przykłady dla strzykawek różnych rozmiarów. Jeśli pacjent używa strzykawki, która wygląda inaczej lub ma inne oznaczenia dawek, należy porozmawiać z lekarzem, farmaceutą lub pielęgniarką w celu uzyskania szczegółowych informacji.

Używanie strzykawki 0,3 ml

- Strzykawka 0,3 ml wskazuje objętość wstrzyknięcia w „U” zamiast „ml”.
- „U” oznacza jednostki (ang. *Units*).
- 1 U odpowiada 0,01 ml.
- Każde 5 U jest zaznaczone pogrubioną kreską i podpisane cyfrą. 5 U równa się 0,05 ml.
- Każde 1 U jest zaznaczone cieńszą kreską pomiędzy pogrubionymi kreskami. 1 U równa się 0,01 ml.
- Każde 0,5 U jest zaznaczone cienką kreską pomiędzy dwiema kreskami wskazującymi 1 U. 0,5 U równa się 0,005 ml.



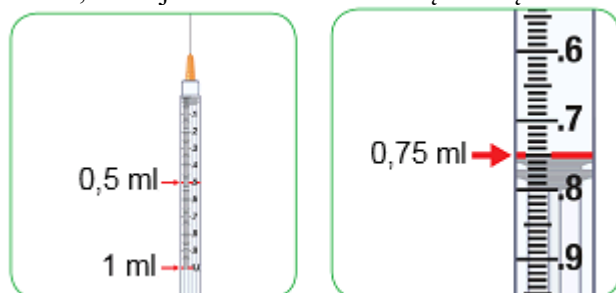
- Aby pomóc pacjentowi w wykonywaniu wstrzyknięć leku Myalepta przy użyciu małej strzykawki 0,3 ml, ostatnia kolumna w poniższej tabeli przedstawia miary jednostkowe na strzykawce wskazujące różne potencjalne dawki leku przepisane przez lekarza, farmaceutę lub pielęgniarkę.

Przeliczanie dawki z „ml” na „jednostki” („U”) w przypadku używania strzykawki 0,3 ml

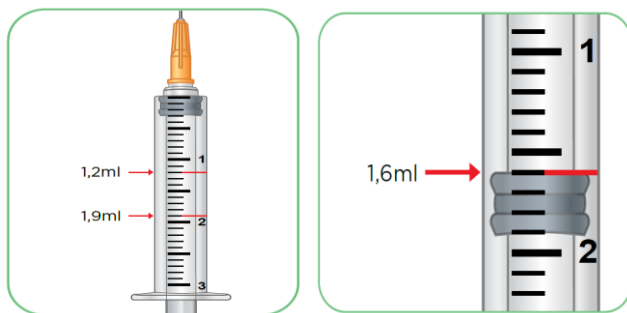
Waga dziecka	Dawka leku Myalepta	Objętość przygotowanego roztworu Myalepta	Objętość przygotowanego roztworu Myalepta do wstrzyknięcia w jednostkach przy użyciu strzykawki 0,3 ml
9 kg	0,54 mg	0,10 ml	10
10 kg	0,60 mg	0,12 ml	12
11 kg	0,66 mg	0,13 ml	13
12 kg	0,72 mg	0,14 ml	14
13 kg	0,78 mg	0,15 ml	15
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

Używanie strzykawki 1 ml

- Strzykawka 1 ml wskazuje objętość wstrzyknięcia w ml, dlatego należy wstrzyknąć objętość roztworu zalecaną przez lekarza, farmaceutę lub pielęgniarkę. Przeliczanie objętości roztworu z ml na jednostki („U”) nie jest konieczne.
- Pacjent otrzyma strzykawkę 1 ml, jeśli dobową dawkę wynosi od 1,5 mg do 5 mg, co odpowiada objętości roztworu Myalepta większej od 0,3 ml i mniejszej od 1,0 ml.
- Każde 0,1 ml jest zaznaczone pogrubioną kreską i cyfrą.
- Każde 0,05 ml jest zaznaczone kreską średniej grubości.
- Każde 0,01 ml jest zaznaczone cieńszą kreską.

**Używanie strzykawki 3,0 ml**

- Strzykawka 3,0 ml wskazuje objętość wstrzyknięcia w ml, dlatego należy wstrzyknąć objętość przepisana przez lekarza, farmaceutę lub pielęgniarkę. Przeliczanie objętości z ml na jednostki („U”) nie jest konieczne.
- Pacjent otrzyma strzykawkę 3,0 ml, jeśli dobową dawkę wynosi od 5 mg do 10 mg, co odpowiada objętości roztworu Myalepta większej niż 1,0 ml.
- Każde 0,5 ml jest zaznaczone pogrubioną kreską.
- Każde 0,1 ml jest zaznaczone cieńszą kreską umieszczoną pomiędzy pogrubionymi kreskami.



Krok A: Przygotowanie

1) Należy przygotować wszystkie materiały niezbędne do wstrzyknięcia leku. Pacjent otrzyma je od lekarza, farmaceuty lub pielęgniarki.

Na czystej, dobrze oświetlonej powierzchni należy położyć następujące przedmioty:

- szklaną fiolkę z proszkiem Myalepta
- pojemnik na wodę do wstrzykiwań do rozpuszczenia proszku Myalepta
 - Woda do wstrzykiwań może być dostarczona w szklanych lub plastikowych ampułkach, lub szklanych fiolkach z gumową zatyczką.
- chusteczki nasączone alkoholem (do oczyszczania skóry w miejscu wkłucia i czyszczenia otworów fiolek)
- pojemnik na odpady ostre (do bezpiecznego usuwania sprzętu do wstrzykiwania po jego zużyciu)

Potrzebne będą również dwie strzykawki:

- Jedna strzykawka 1 ml z igłą 40 mm w rozmiarze 21 do rozpuszczenia proszku
- Jedna strzykawka do wstrzykiwań ze znacznie krótszą igłą do wstrzykiwania roztworu pod skórę. O rozmiarze tej strzykawki zdecyduje lekarz, farmaceuta lub pielęgniarka w zależności od dawki leku Myalepta.
 - Jeśli dawka wynosi 1,5 mg lub mniej, należy użyć strzykawki 0,3 ml.
 - Jeśli dawka wynosi od 1,5 mg do 5 mg, należy użyć strzykawki 1 ml.
 - Jeśli dawka jest większa niż 5 mg, należy użyć strzykawki 3,0 ml.
 - Jeśli dawka jest większa niż 5 mg, lekarz, farmaceuta lub pielęgniarka może zalecić pacjentowi podawanie dawki w dwóch osobnych wstrzyknięciach. Patrz punkt 3 „Jaką objętość leku wstrzyknąć”, by uzyskać dodatkowe informacje.



2) Przed przygotowaniem roztworu Myalepta fiolkę z proszkiem należy pozostawić na około 10 minut, by osiągnęła temperaturę pokojową.



3) Przed rozpoczęciem przygotowywania roztworu należy umyć ręce.

Krok B: Napełnianie strzykawki 1 ml wodą do wstrzykiwań o objętości 0,6 ml

4) Należy wyjąć strzykawkę 1 ml z plastikowego opakowania. Zawsze należy używać nowej strzykawki.

- Strzykawka 1 ml i igła będą dostarczone oddzielnie.
- Sposób łączenia igły ze strzykawką zależy od tego, czy woda do wstrzykiwań została dostarczona w plastikowej ampułce, szklanej ampułce czy szklanej fiolce (patrz szczegółowe instrukcje poniżej).

5) Należy pobrać 0,6 ml wody do wstrzykiwań za pomocą strzykawki 1 ml.

Pacjent otrzyma „wodę do wstrzykiwań” wraz z fiolką zawierającą lek i strzykawkami od lekarza, farmaceuty lub pielęgniarki. Woda do wstrzykiwań jest mieszana z proszkiem Myalepta w celu rozpuszczenia proszku i sporządzenia płynnego leku, który można wstrzyknąć. Woda do wstrzykiwań jest dostarczana:

- w plastikowej ampułce
- w szklanej ampułce
- w szklanej fiole (z gumową zatyczką)

Należy zawsze używać nowych ampułek lub fiolek z wodą do wstrzykiwań. Nigdy nie należy używać wody do wstrzykiwań pozostałej po sporządzeniu roztworu Myalepta w poprzednich dniach.

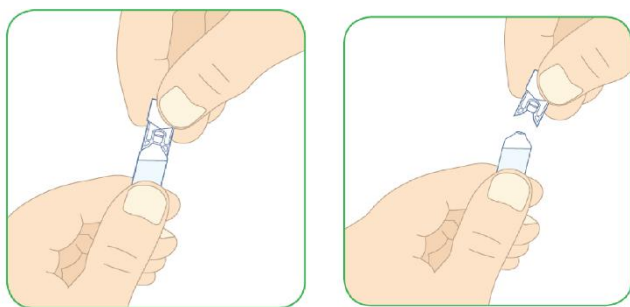
Plastikowa ampułka z wodą do wstrzykiwań



Plastikowa ampułka to zamknięty pojemnik z zakręcanym wieczkiem.

Aby usunąć wodę do wstrzykiwań, należy przełamać ampułkę.

- Przytrzymać ampułkę tak, aby wieczko ampułki było skierowane ku górze.
- Przytrzymać dolną część ampułki w jednej dłoni, a wieczko ampułki w drugiej.
- Trzymając dolną część ampułki w pozycji nieruchomej, delikatnie odkręcić wieczko ampułki aż do jego całkowitego usunięcia.

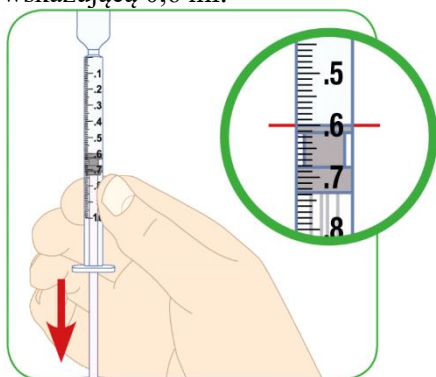


- Nie nakładać igły na strzykawkę.
- Bez nakładania igły, możliwie jak najgłębiej umieścić końcówkę strzykawki 1 ml w górnej części plastikowej ampulki.

Pozostawiając strzykawkę umieszczoną w ampulce, odwrócić ampulkę i strzykawkę razem do góry nogami. Strzykawka jest teraz skierowana ku górze.

Pozostawiając strzykawkę umieszczoną w ampulce, ostrożnie nacisnąć tłok strzykawki.

- Naciskać tłok strzykawki tak długo, dopóki jego górna krawędź nie zrówna się z czarną kreską wskazującą 0,6 ml.

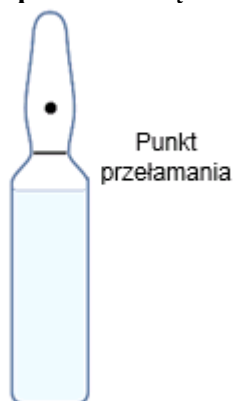


- Należy sprawdzić, czy w strzykawce o objętości 1 ml nie występują bańki ani pęcherzyki powietrza. W krokach 6-8 podano informacje o usuwaniu ze strzykawki baniek i pęcherzyków powietrza.
- Wyjąć strzykawkę z plastikowej ampulki.

Nałożyć igłę na strzykawkę.

- Nie dokręcać igły zbyt mocno.
- Nie usuwać osłony igły.
- Nie dotykać igły.

Szklana ampulka z wodą do wstrzykiwań



Szklana ampulka to zamknięty pojemnik.

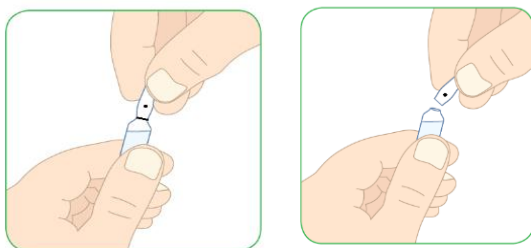
Przed otwarciem ampulki z wodą do wstrzykiwań należy przygotować strzykawkę 1 ml, nakładając na nią igłę.

Nie dokręcać igły zbyt mocno.

- Usunąć osłonę igły.
- Nie dotykać igły.

By usunąć wodę do wstrzykiwań, należy przełamać ampulkę w miejscu przełamania, jak pokazano na powyższym rysunku.

- Przytrzymać ampulkę tak, aby końcówka była skierowana ku górze.
- Przy pomocy chusteczki nawilżonej alkoholem oczyścić miejsce przełamania ampulki.
- Przytrzymać dolną część ampulki w jednej dłoni, a wieczko ampulki w drugiej.
- Trzymając dolną część ampulki w pozycji nieruchomej, złamać końcówkę.

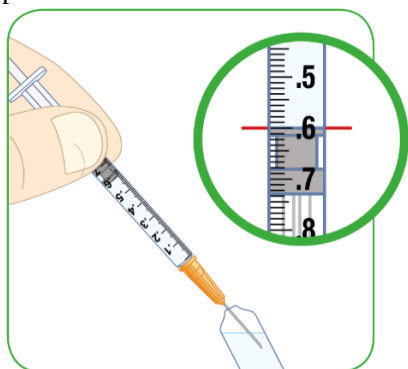


Umieścić strzykawkę 1 ml w szklanej ampulce.

- Szklana ampulka powinna być nachylona pod kątem 45 stopni do podłoża.
- Należy włożyć igłę do ampulki możliwie jak najgłębiej.

Pozostawiając igłę umieszczoną w ampulce, ostrożnie wyciągnąć tłok strzykawki.

- Ciągnąć tłok strzykawki w górę tak długo, dopóki jego górna krawędź nie zrówna się z czarną kreską wskazującą 0,6 ml.
- Należy sprawdzić, czy w strzykawce o objętości 1 ml nie występują bańki ani pęcherzyki powietrza. W krokach 6-8 podano informacje o usuwaniu ze strzykawki baniek i pęcherzyków powietrza.



Szklana fiolka z wodą do wstrzykiwań



Szklana fiolka ma plastikowe wieczko, które należy usunąć, odsłaniając znajdującą się pod nim gumową uszczelkę.

- Nie usuwać gumowej uszczelki.

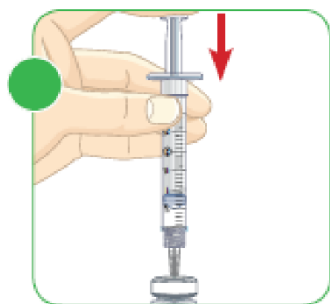
Nałożyć igłę na strzykawkę 1 ml. Nie dokręcać igły zbyt mocno.

- Usunąć osłonę igły.
- Nie dotykać igły.
- Nacisnąć tłok strzykawki do kreski wskazującej 0,6 ml, by wtłoczyć powietrze do strzykawki.

Umieścić fiolkę na twardej, płaskiej powierzchni.

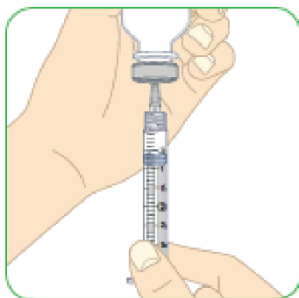
- Umieścić strzykawkę 1 ml w fiolce, wkładając ją przez gumową uszczelkę.
- Igła powinna być skierowana w dół.
- Igła powinna być umieszczona w fiolce możliwie jak najgłębiej.

Nacisnąć tłok strzykawki do końca.



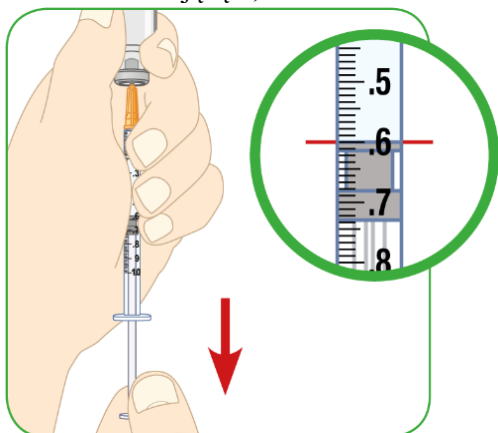
Pozostawiając igłę umieszczoną w fiolce, odwrócić fiolkę i strzykawkę razem do góry nogami. Igła powinna być teraz skierowana w górę.

- Nie wyjmować igły z fiolki.



Ostrożnie nacisnąć tłok strzykawki

- Naciskać tłok strzykawki tak długo, dopóki jego górna krawędź nie zrówna się z czarną kreską wskazującą 0,6 ml.



6) Niezależnie od tego, czy woda do wstrzykiwań została pobrana z fiolki czy ampułki, należy sprawdzić, czy w strzykawce 1 ml nie utworzyły się bańki lub pęcherzyki powietrza.

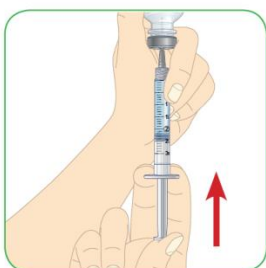
- Czasami w strzykawce tworzą się duże przestrzenie wypełnione powietrzem (bańki powietrza). W strzykawce można również zaobserwować mniejsze pęcherzyki powietrza.
- **Należy usunąć bańkę powietrza lub pęcherzyki powietrza ze strzykawki**, aby upewnić się, że w strzykawce znajduje się odpowiednia ilość wody sterylnej.



7) Usunąć bańkę powietrza lub pęcherzyki powietrza.

Używanie szklanej fiolki lub plastikowej ampułki

- Pozostawiając strzykawkę umieszczoną w szklanej fiolce lub plastikowej ampułce, opukać palcami bok strzykawki, aby bańka lub pęcherzyki powietrza przemieściły się ku górze strzykawki.
- Ostrożnie wcisnąć tłok strzykawki, aby wypchnąć powietrze ze strzykawki.



Używanie szklanej ampułki

- Wyjąć strzykawkę z ampułki i trzymać strzykawkę tak, aby igła była skierowana ku górze.
- Opukać palcami bok strzykawki, aby bańka powietrza / pęcherzyki powietrza przemieściły się ku górze strzykawki.
- Ostrożnie wcisnąć tłok strzykawki, aby wypchnąć powietrze ze strzykawki.

8) Sprawdzić objętość wody do wstrzykiwań

- Jeśli objętość wody do wstrzykiwań znajdującej się w strzykawce jest mniejsza niż 0,6 ml, pobrać do strzykawki więcej wody do wstrzykiwań i powtórzyć kroki 6 i 7 aż w strzykawce znajdzie się 0,6 ml wody do wstrzykiwań.

9) Jeśli w strzykawce znajduje się 0,6 ml wody do wstrzykiwań, wyjąć strzykawkę z fiolki lub ampułki.

- Nie przesuwac tłoku strzykawki.
- Nie dotykać odkrytej części igły nałożonej na strzykawkę, ponieważ jest ona sterylna, i można się skaleczyć lub uszkodzić igłę.

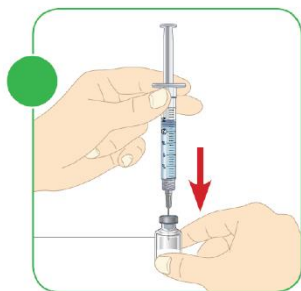
Krok C: Rozpuszczanie leku Myalepta

10) Należy upewnić się, że fiolka zawierająca proszek Myalepta została wyjęta z lodówki co najmniej 10 minut wcześniej i osiągnęła temperaturę pokojową.

11) Usunąć plastikowe wieczko z fiolki zawierającej proszek Myalepta.

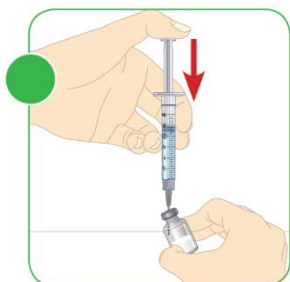
- Umieścić fiolkę na płaskiej, twardej powierzchni.
- Oczyszczyć wieczko fiolki przy użyciu chusteczki nasączonej alkoholem.

12) Możliwie jak najgłębiej umieścić igłę strzykawki 1 ml zawierającej 0,6 ml wody do wstrzykiwań w fiolce zawierającej proszek Myalepta.

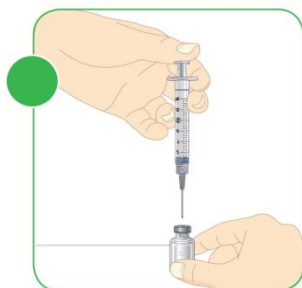


13) Przytrzymać fiolkę w nachyleniu pod kątem 45 stopni w stosunku do powierzchni stołu i powoli wcisnąć tłok strzykawki do samego końca, używając kciuka.

- Woda do wstrzykiwań powinna spłynąć po wewnętrznej ścianie fiolki.
- Należy wstrzyknąć do fiolki całą wodę do wstrzykiwań.



14) Wyjąć igłę z fiolki i wyrzucić strzykawkę do pojemnika na odpady ostre.

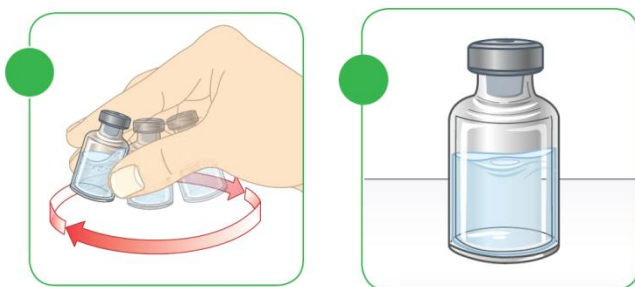


15) Wymieszać proszek i wodę do wstrzykiwań

- Delikatnie wymieszać zawartość fiolki ruchem okrężnym (ruchem wirowym)
- Mieszać do rozpuszczenia proszku i uzyskania klarownego płynu. **Nie potrząsać ani nie wstrząsać energicznie fiolką.**
- Roztwór stanie się klarowny maksymalnie w ciągu 5 minut.

Prawidłowo wymieszany roztwór leku Myalepta będzie klarowny i pozbawiony jakichkolwiek grudek suchego proszku, pęcherzyków lub piany. Nie używać roztworu, który nie jest klarowny lub w którym

można zaobserwować grudki lub bryłki proszku. Taki roztwór należy wyrzucić i ponownie przygotować roztwór, zaczynając od kroku 1.

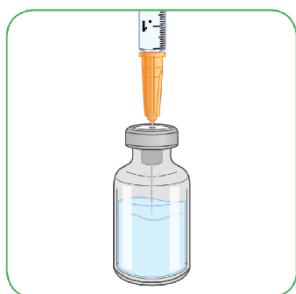


Krok D: Napelnianie strzykawki roztworem Myalepta do wstrzykiwań

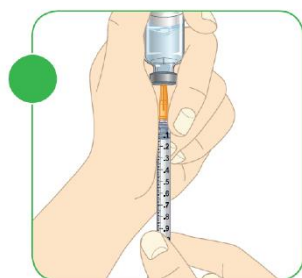
16) Aby wstrzyknąć roztwór leku Myalepta, należy użyć nowej strzykawki do wstrzykiwań o objętości 0,3 ml, 1,0 ml lub 3,0 ml dostarczonej przez lekarza, farmaceutę lub pielęgniarkę. Usunąć osłonę igły.

- **Nie** dotykać igły.
- **Nie** przesuwac tłoku strzykawki.

17) Możliwie jak najgłębiej umieścić igłę w fiolce zawierającej roztwór leku Myalepta, przekłuwając środek gumowej zatyczki.

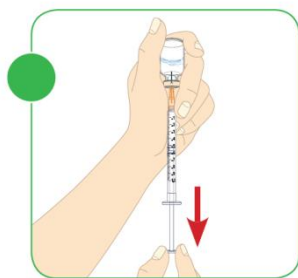


18) Gdy igła znajduje się w fiolce, odwrócić fiolkę i strzykawkę do góry nogami.

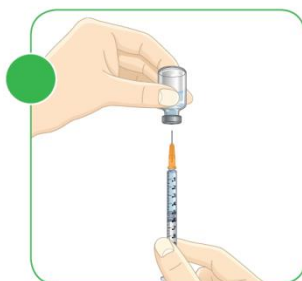


19) Pozostawiając igłę umieszczoną w fiolce, nacisnąć tłok strzykawki.

- Górna krawędź tłoka strzykawki powinna zrównać się z czarną kreską na strzykawce odpowiadającą objętości roztworu Myalepta, którą należy wstrzyknąć.

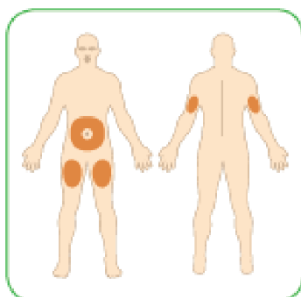


- 20) Sprawdzić, czy w strzykawce nie powstała bańka powietrza lub pęcherzyki powietrza.
- Jeśli w strzykawce można zaobserwować bańkę powietrza lub pęcherzyki powietrza, **należy postępować zgodnie z wytycznymi** opisanymi w kroku 7, aby **wypchnąć powietrze ze strzykawki**.
- 21) Jeśli strzykawka zawiera odpowiednią dawkę roztworu Myalepta, należy wyjąć igłę z fiolki.
- **Nie** przesuwac tłoka strzykawki.
 - **Nie** dotykać igły.



Krok E: Wybór i przygotowanie miejsca wklucia

- 22) Ostrożnie wybrać miejsce wstrzyknięcia leku Myalepta. Lek ten można wstrzykiwać w następujących miejscach na ciele:
- okolica żołądka (brzucha), z wyjątkiem miejsc znajdujących się w odległości 5 cm od pępka
 - udo
 - tylna część ramienia



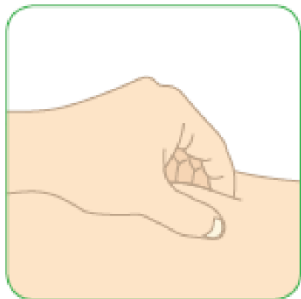
Jeśli pacjent chce wykonywać każde wstrzyknięcie w tym samym obszarze anatomicznym, nie należy korzystać z tego samego miejsca wklucia, z którego korzystano przy ostatnim wstrzyknięciu.

- W przypadku wstrzykiwania innych leków nie należy wstrzykiwać leku Myalepta w tym samym miejscu, w którym wstrzykiwane są inne leki.
- 23) Należy oczyścić miejsce wklucia przy użyciu czystej chusteczki nasączonej alkoholem i poczekać aż skóra wyschnie.
- Nie dotykać oczyszczonego miejsca do momentu wstrzykiwania leku Myalepta.

Krok F: Wstrzykiwanie leku Myalepta

Uwaga: Lek Myalepta należy wstrzykiwać pod skórą („podanie podskórne”). **Nie** podawać leku domięśniowo.

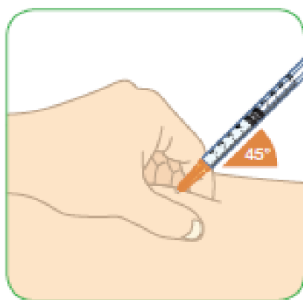
24) Aby wstrzyknąć lek pod skórę, należy jedną ręką chwycić skórę w miejscu wstrzyknięcia.



25) W drugiej ręce należy trzymać strzykawkę, tak jak trzyma się ołówek.

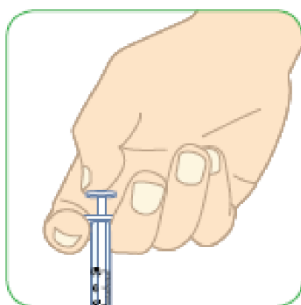
26) Delikatnie wprowadzić igłę w skórę w nachyleniu pod kątem około 45 stopni względem ciała.

- **Nie** wprowadzać igły w mięsień.
- Igła jest krótka i powinna być wprowadzona w skórę w całości pod kątem 45 stopni.



27) Delikatnie nacisnąć tłok strzykawki do końca, używając kciuka.

- Wstrzyknąć całą zawartość strzykawki.
- Jeśli w strzykawce pozostanie jakakolwiek część leku, oznacza to, że pacjent nie otrzymał pełnej dawki.



28) Wyjąć strzykawkę ze skóry.

Krok G: Usuwanie zużytych materiałów

29) Należy wyrzucić dwie zużyte strzykawki oraz wszystkie wieczka, fiolki lub ampułki do pojemnika na odpady natychmiast po ich użyciu.

- Należy porozmawiać z lekarzem, farmaceutą lub pielęgniarką o prawidłowym usuwaniu pojemnika na odpady ostre po jego zapelnieniu. W tym zakresie mogą obowiązywać lokalne regulacje.



Ważne

- Nie używać jednej strzykawki więcej niż raz. Za każdym razem używać nowej strzykawki.
- Po pobraniu wymaganej dawki fiołki będą pozostawać niemal całkowicie wypełnione produktem leczniczym. Pozostały roztwór należy wyrzucić po użyciu.
- Nie rozpuszczać nowej dawki proszku Myalepta używając ampułki lub fiołki zawierającej nieużytą wodę do wstrzykiwań. Należy usuwać nieużytą wodę do wstrzykiwań, wyrzucając ampułkę lub fiołkę do pojemnika na odpady ostre. Należy zawsze używać nowej ampułki lub fiołki zawierającej wodę do wstrzykiwań za każdym razem podczas rozpuszczania proszku Myalepta.
- Nie używać ponownie strzykawek, wieczek ani otrzymanego pojemnika na odpady, i nie wyrzucać ich do pojemnika na odpady domowe.
- Pojemnik na odpady ostre musi się zawsze znajdować w miejscu niedostępnym dla dzieci.

Ulotka dołączona do opakowania: informacja dla pacjenta

Myalepta 5,8 mg proszek do sporządzania roztworu do wstrzykiwań metreleptyna

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

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

- Należy zachować tę ulotkę, aby w razie potrzeby móc ją ponownie przeczytać.
- W razie jakichkolwiek wątpliwości należy zwrócić się do lekarza, farmaceuty lub pielęgniarki.
- Lek ten przepisano ściśle określonej osobie. Nie należy go przekazywać innym. Lek może zaszkodzić innej osobie, nawet jeśli objawy jej choroby są takie same.
- Jeśli u pacjenta wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie objawy niepożądane niewymienione w tej ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi, farmaceucie lub pielęgniarce. Patrz punkt 4.

Spis treści ulotki

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

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

Substancją czynną leku Myalepta jest metreleptyna. Metreleptyna to odpowiednik ludzkiego hormonu zwanego leptyną.

W jakim celu stosuje się lek Myalepta

Lek Myalepta jest stosowany w leczeniu powikłań niedoboru leptyny u pacjentów z lipodystrofią.

Jest on stosowany u osób dorosłych oraz młodzieży i dzieci w wieku co najmniej 2 lat:

- mających lipodystrofię uogólnioną (niedobór tkanki tłuszczowej w całym organizmie).

Jest on stosowany, gdy inne leki okażą się nieskuteczne u osób dorosłych i młodzieży w wieku co najmniej 12 lat:

- mających lipodystrofię częściową, która jest dziedziczna (zwaną także lipodystrofią wrodzoną lub rodzinną),
- lub lipodystrofię częściową wywołaną odpowiedzią organizmu na chorobę wirusową (zwaną także lipodystrofią nabytą).

W jaki sposób działa lek Myalepta

Naturalna leptyna jest wytwarzana przez tkankę tłuszczową i pełni wiele funkcji w organizmie, w tym:

- kontroluje uczucie głodu i poziom energii,
- pomaga insulinie w kontrolowaniu stężenia cukru.

Działanie metreleptyny polega na naśladowaniu działania leptyny. Zwiększa to zdolność organizmu do kontrolowania poziomu energii.

2. Informacje ważne przed zastosowaniem leku Myalepta

Kiedy nie stosować leku Myalepta

- jeśli pacjent ma uczulenie na metreleptynę lub którykolwiek z pozostałych składników tego leku (wymienionych w punkcie 6).

Ostrzeżenia i środki ostrożności

Przed rozpoczęciem stosowania leku Myalepta należy omówić to z lekarzem, farmaceutą lub pielęgniarką, jeżeli:

- pacjentka jest w ciąży,
- pacjent chorował wcześniej na nowotwór zwany chłoniakiem,
- pacjent miał wcześniej nieprawidłowe wyniki badań krwi (np. zmniejszenie liczby krwinek),
- pacjent miał wcześniej zapalenie narządu zwanego trzustką („zapalenie trzustki”),
- pacjent ma obecnie lub miał w przeszłości problemy z układem immunologicznym (choroba autoimmunologiczna obejmująca zaburzenia wątroby na tle autoimmunologicznym).

Chłoniak

Osoby chorujące na lipodystrofię mogą zachorować na nowotwór zwany chłoniakiem, niezależnie od tego, czy przyjmują lek Myalepta czy nie.

W okresie stosowania tego leku może jednak występować zwiększone ryzyko zachorowania na chłoniaka.

Lekarz podejmie decyzję, czy pacjent powinien przyjmować lek Myalepta, i będzie kontrolował stan pacjenta w okresie leczenia.

Poważne i ciężkie zakażenia

Podczas leczenia produktem leczniczym Myalepta, organizm pacjenta może produkować przeciwciała, które mogą zwiększać ryzyko wystąpienia poważnych lub ciężkich zakażeń. Należy niezwłocznie powiedzieć lekarzowi, jeśli u pacjenta wystąpi wysoka gorączka z towarzyszącym nasilającym się uczuciem zmęczenia (patrz punkt 4).

Małe stężenie cukru w trakcie przyjmowania insuliny lub innych leków przeciwcukrzycowych

Jeśli pacjent przyjmuje leki, takie jak insulina lub inne leki stosowane w leczeniu cukrzycy, lekarz będzie bardzo dokładnie kontrolował stężenie cukru u pacjenta. W razie konieczności lekarz zmieni dawkę insuliny lub innego leku.

Ma to na celu uniknięcie zbyt dużego spadku stężenia cukru we krwi („hipoglikemia”). Objawy małego stężenia cukru we krwi, patrz punkt 4 „Objawy dużego i małego stężenia cukru we krwi”.

Duże stężenie cukru i tłuszczów

W okresie stosowania leku Myalepta pacjent może mieć zwiększone stężenie cukru („hiperglikemia”) lub tłuszczów („hipertriglicydemia”) we krwi, co może oznaczać, że lek ten nie działa tak dobrze, jak powinien. Objawy dużego stężenia cukru we krwi i dużego stężenia tłuszczów wymieniono w punkcie 4 „Objawy dużego i małego stężenia cukru we krwi” i „Objawy dużego stężenia tłuszczów”.

Jeśli pacjent zauważy jakiegokolwiek objawy, o których mowa powyżej, i opisane szczegółowo w punkcie 4 tej ulotki, lub jeśli nie jest pewien objawów, należy omówić to natychmiast z lekarzem. Lekarz może stwierdzić konieczność zmiany leczenia.

Choroba autoimmunologiczna

U pacjentów, którzy mają lub mieli w przeszłości problemy dotyczące układu odpornościowego (choroba autoimmunologiczna, w tym problemy dotyczące wątroby na tle autoimmunologicznym), może nastąpić nasilenie objawów po zastosowaniu leku Myalepta. Należy porozmawiać z lekarzem na

temat objawów, na które pacjent powinien zwracać uwagę i które uzasadniają przeprowadzenie dalszych badań.

Reakcje alergiczne

W okresie stosowania leku Myalepta u pacjenta może pojawić się reakcja alergiczna. Należy natychmiast poinformować lekarza, jeśli wystąpią jakiegokolwiek objawy reakcji alergicznej. Objawy reakcji alergicznej opisano w punkcie 4 „Reakcje alergiczne”.

Płodność

Myalepta może zwiększać płodność u pacjentek z lipodystrofią (patrz punkt „Ciąża, laktacja i wpływ na płodność”).

Lek Myalepta zawiera sól

Lek zawiera mniej niż 1 mmol (23 mg) sodu na dawkę, to znaczy lek uznaje się za „wolny od sodu”.

Dzieci i młodzież

Leku Myalepta nie należy stosować u dzieci z lipodystrofią uogólnioną w wieku poniżej 2 lat ani u dzieci z lipodystrofią częściową w wieku poniżej 12 lat, ponieważ nie wiadomo, jak ten lek wpłynie na dzieci w tych przedziałach wiekowych.

Lek Myalepta a inne leki

Należy powiedzieć lekarzowi o wszystkich lekach stosowanych przez pacjenta obecnie lub ostatnio, a także o lekach, które pacjent planuje stosować. Lek Myalepta może wpłynąć na działanie innych leków. Również inne leki mogą wpływać na działanie tego leku.

W szczególności, należy poinformować lekarza o przyjmowaniu któregośkolwiek z poniższych leków:

- hormonalne środki antykoncepcyjne, ponieważ lek Myalepta może zmniejszać skuteczne działanie tych środków w zapobieganiu zajściu w ciążę,
- teofilina stosowana w chorobach płuc, takich jak astma,
- leki rozrzedzające krew (takie jak warfaryna lub fenpropionumol),
- leki hamujące układ odpornościowy (takie jak cyklosporyna),
- leki przeciwcukrzycowe (takie jak insulina lub leki pobudzające czynność wydzielniczą innych komórek), patrz punkt 2 ‘Małe stężenie cukru w trakcie przyjmowania insuliny lub innych leków przeciwcukrzycowych’

W powyższych sytuacjach (lub w przypadku wątpliwości) należy porozmawiać z lekarzem przed zastosowaniem leku Myalepta. Niektóre leki należy podawać pod kontrolą lekarza podczas stosowania leku Myalepta, ponieważ może być konieczna zmiana dawki tych leków.

Ciąża, karmienie piersią i wpływ na płodność

Jeśli pacjentka jest w ciąży lub karmi piersią, przypuszcza że może być w ciąży lub gdy planuje mieć dziecko, powinna poradzić się lekarza przed zastosowaniem tego leku.

Jeśli pacjentka jest w ciąży lub przypuszcza, że może być w ciąży, nie powinna stosować leku Myalepta, ponieważ nie wiadomo, w jaki sposób lek Myalepta wpłynie na nienarodzone dziecko. W okresie stosowania leku Myalepta pacjentka, która mogłaby zajść w ciążę, powinna stosować skuteczne metody antykoncepcji, w tym metody niehormonalne, takie jak prezerwatywy. Należy omówić z lekarzem odpowiednie metody antykoncepcji, ponieważ lek Myalepta może zmniejszać skuteczne działanie hormonalnych środków antykoncepcyjnych w zapobieganiu zajściu w ciążę.

Nie wiadomo, czy lek Myalepta przenika do mleka ludzkiego. Należy porozmawiać z lekarzem, jeśli pacjentka karmi piersią lub gdy planuje mieć dziecko. Pacjentka i lekarz wspólnie zdecydują, czy kontynuować karmienie piersią, czy nie, w okresie stosowania tego leku, biorąc pod uwagę korzyści wynikające z leczenia lekiem Myalepta dla matki i korzyści wynikające z karmienia dziecka piersią.

Lek Myalepta może zwiększać płodność u pacjentek z lipodystrofią.

Prowadzenie pojazdów i obsługiwanie maszyn

Lek Myalepta ma niewielki wpływ na zdolność prowadzenia pojazdów i obsługiwanie maszyn. Podczas stosowania tego leku mogą wystąpić zawroty głowy lub uczucie zmęczenia. W takim przypadku nie należy prowadzić pojazdów ani obsługiwać żadnych narzędzi lub maszyn. W przypadku wątpliwości należy porozmawiać z lekarzem.

3. Jak stosować lek Myalepta

Ten lek należy zawsze stosować zgodnie z zaleceniami lekarza. W razie wątpliwości należy zwrócić się do lekarza.

Lek Myalepta należy wstrzykiwać raz na dobę pod skórę („wstrzyknięcie podskórne”). Lek ten jest stosowany u dzieci w wieku 2 lat i starszych, młodzieży i osób dorosłych z lipodystrofią uogólnioną oraz u dzieci w wieku 12 lat i starszych, młodzieży i osób dorosłych z lipodystrofią częściową. Podczas stosowania tego leku pacjent lub jego dziecko będą pod kontrolą lekarza, który zdecyduje o wielkości dawki.

Lekarz może zdecydować o samodzielnym wstrzykiwaniu leku przez pacjenta. Lekarz, farmaceuta lub pielęgniarka pokażą, w jaki sposób przygotować i wstrzyknąć lek.

- **Nie** należy próbować samodzielnie przygotowywać lub wstrzykiwać leku bez wcześniejszego przeszkolenia.

Jaką dawkę leku wstrzyknąć

Dawka leku Myalepta może zmieniać się z czasem w zależności od tego, jak lek działa na pacjenta. Proszek Myalepta jest rozpuszczany przez zmieszanie go z wodą do wstrzykiwań w celu sporządzenia roztworu do wstrzyknięcia. Należy zapoznać się z „Instrukcją użycia”, by dowiedzieć się, w jaki sposób przygotować roztwór przed jego wstrzyknięciem.

Lekarz przepisze pacjentowi odpowiednią dawkę w oparciu o następujące informacje:

- Jeśli pacjent waży 40 kg lub mniej:
 - Dawka początkowa wynosi 0,06 mg (0,012 ml roztworu) na każdy kilogram masy ciała.
- W przypadku **mężczyzn** ważących ponad 40 kg:
 - Dawka początkowa wynosi 2,5 mg (0,5 ml roztworu).
- W przypadku **kobiet** ważących ponad 40 kg:
 - Dawka początkowa wynosi 5 mg (1 ml roztworu).

Lekarz lub farmaceuta wskaże, jaką objętość roztworu należy wstrzyknąć. W przypadku wątpliwości co do tego, jaką objętość roztworu należy wstrzyknąć, należy porozmawiać z lekarzem lub farmaceutą przed wstrzyknięciem leku.

- Strzykawka potrzebna do wstrzyknięcia leku zależy od dawki przepisanej pacjentowi.
 - Pacjent otrzyma odpowiednią strzykawkę do wstrzyknięcia leku od farmaceuty.
 - Patrz „Instrukcja użycia”, by dowiedzieć się, jaką strzykawkę należy użyć.
- Aby dowiedzieć się, jaką objętość roztworu (w ml) wstrzyknąć, należy podzielić dawkę (w mg) przez 5.
 - Na przykład, jeśli pacjentowi przepisano lek Myalepta w dawce 5 mg, należy podzielić 5 mg przez 5, co daje 1 ml - to objętość roztworu, którą należy wstrzyknąć przy użyciu strzykawki 1 ml.
- Jeśli dawka wynosi 1,50 mg (0,30 ml roztworu) lub mniej, należy użyć strzykawki 0,3 ml.
 - Strzykawka 0,3 ml wskazuje objętość do wstrzyknięcia w „jednostkach” zamiast w „ml”. Patrz „Instrukcja użycia” (punkt 7), by uzyskać więcej informacji na temat odczytywania i używania różnych strzykawek.
 - Aby dowiedzieć się, jaką objętość roztworu (w jednostkach) wstrzyknąć, należy podzielić dawkę (w mg) przez 5, a następnie pomnożyć wynik przez 100.

Jeśli pacjent musi wstrzykiwać 1 ml roztworu Myalepta lub więcej, lekarz może zalecić podawanie dawki w dwóch osobnych wstrzyknięciach. Może to zwiększyć komfort wstrzykiwania leku.

W przypadku obu wstrzyknięć należy używać czystej strzykawki i igły.

W przypadku wątpliwości co do tego, jaką objętość roztworu należy wstrzyknąć, należy porozmawiać z lekarzem lub farmaceutą przed wstrzyknięciem leku.

W przypadku przepisywania małych dawek/objętości (np. u dzieci), po pobraniu wymaganej dawki fiolki będą pozostawać niemal całkowicie wypełnione produktem leczniczym. Pozostały roztwór należy wyrzucić po użyciu.

Zastosowanie większej niż zalecana dawki leku Myalepta

Jeśli pacjent zastosował większą niż zalecana dawkę leku Myalepta, należy porozmawiać z lekarzem i niezwłocznie udać się do szpitala. Lekarz zbada czy u pacjenta występują działania niepożądane.

Pominięcie zastosowania leku Myalepta

- Jeśli pacjent zapomniał wstrzyknąć dawkę, należy niezwłocznie wykonać wstrzyknięcie.
- Następnego dnia należy zastosować normalną dawkę.
- Nie należy stosować dawki podwójnej w celu uzupełnienia pominiętej dawki.

Jeśli pacjent wstrzyknął mniejszą objętość leku Myalepta niż powinien, należy niezwłocznie porozmawiać z lekarzem. Lekarz zbada czy u pacjenta występują działania niepożądane.

Przerwanie stosowania leku Myalepta

Nie należy przerywać stosowania leku Myalepta bez rozmowy z lekarzem. Lekarz zdecyduje, czy pacjent powinien przerwać stosowanie tego leku.

Jeśli przerwanie stosowania leku Myalepta jest konieczne, lekarz będzie stopniowo zmniejszał dawkę przez okres dwóch tygodni przed całkowitym zaprzestaniem. Lekarz zaleci również pacjentowi przestrzeganie diety o obniżonej zawartości tłuszczu.

- Ważne jest, aby stopniowo zmniejszać dawkę w ciągu dwóch tygodni, ponieważ może to pomóc zapobiec nagłemu wzrostowi stężenia tłuszczu (zwanego „trójglicerydami”) we krwi.
- Nagły wzrost ilości trójglicerydów we krwi może spowodować zapalenie trzustki („zapalenie trzustki”). Stopniowe zmniejszanie dawki i przestrzeganie przez pacjenta diety o obniżonej zawartości tłuszczu mogą pomóc temu zapobiec.

Bez polecenia lekarza nie wolno samodzielnie przerywać stosowania leku Myalepta.

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

4. Możliwe działania niepożądane

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

Możliwe działania niepożądane w przypadku stosowania tego leku:

Poważne działania niepożądane

Należy bezzwłocznie porozmawiać z lekarzem w przypadku zauważenia któregośkolwiek z poniższych poważnych działań niepożądanych - pacjent może potrzebować natychmiastowego leczenia. Jeśli nie można skontaktować się z lekarzem, należy wezwać pogotowie:

- małe stężenie cukru we krwi (glukozy), patrz punkt „Objawy dużego i małego stężenia cukru we krwi” poniżej,
- zwiększone stężenie cukru we krwi (glukozy),
- zakrzep krwi w żyłach (zakrzepica żył głębokich) - ból, obrzęk, uczucie ciepła i zaczerwienienie, występujące zwykle w podudziu lub udzie,
- płyn w płucach - trudności z oddychaniem lub kaszel,
- uczucie senności lub splątania.

Reakcje alergiczne

Należy bezzwłocznie porozmawiać z lekarzem w przypadku zauważenia jakichkolwiek ciężkich reakcji alergicznych, takich jak:

- problemy z oddychaniem,
- obrzęk i zaczerwienienie skóry, pokrzywka,
- obrzęk twarzy, ust, języka lub gardła,
- ból brzucha, mdłości (nudności) i wymioty,
- omdlenie lub zawroty głowy,
- silny ból w żołądku (nadbrzuszu),
- bardzo szybkie bicie serca.

Stan zapalny trzustki (zapalenie trzustki):

Należy bezzwłocznie porozmawiać z lekarzem w przypadku zauważenia jakichkolwiek oznak stanu zapalnego trzustki, takich jak:

- nagły i silny ból w żołądku (nadbrzuszu),
- mdłości (nudności) lub wymioty,
- biegunka.

Inne działania niepożądane

Należy porozmawiać z lekarzem w przypadku zauważenia któregoś z następujących działań niepożądanych.

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

- utrata masy ciała

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

- utrata zainteresowania jedzeniem
- ból głowy
- utrata włosów
- wyjątkowo ciężkie lub długie krwawienie miesiączkowe
- uczucie zmęczenia
- zasinienie, zaczerwienienie, swędzenie lub pokrzywka w miejscu wkłucia
- wytwarzanie przeciwciał przeciwko metotreptynie przez organizm, co może zwiększać ryzyko wystąpienia poważnych lub ciężkich zakażeń. U pacjenta może wystąpić gorączka, której towarzyszy narastające zmęczenie

Częstość nieznana (częstość nie może być określona na podstawie dostępnych danych):

- grypa
- zakażenie w klatce piersiowej
- cukrzyca
- zwiększony apetyt lub nadmierne spożycie pokarmów
- przyspieszone bicie serca
- kaszel
- duszność
- ból mięśni („mialgia”)
- ból stawów
- obrzęk dłoni i stóp
- zwiększenie ilości tkanki tłuszczowej
- obrzęk skóry lub krwawienie podskórne w miejscu wkłucia
- ból w miejscu wstrzyknięcia
- świąd w miejscu wstrzyknięcia
- uczucie dyskomfortu, niepokoju lub bólu („złe samopoczucie”)
- zwiększenie stężenia tłuszczów we krwi („triglicerydów”) (patrz punkt „Objawy dużego stężenia tłuszczów” poniżej)
- zwiększenie stężenia HbA1c we krwi, wykazane w badaniach
- zwiększenie masy ciała

- obrzęk skóry lub krwawienie podskórne („krwotok”)
- duże stężenie cukru we krwi (patrz punkt „Objawy dużego i małego stężenia cukru we krwi” poniżej).

Należy porozmawiać z lekarzem w przypadku zauważenia któregokolwiek z powyższych działań niepożądanych.

Objawy dużego i małego stężenia cukru we krwi

Objawy **małego stężenia cukru we krwi**:

- zawroty głowy
- uczucie senności lub splątania
- niezdarność i upuszczanie przedmiotów
- zwiększenie apetytu
- zwiększenie potliwości
- zwiększona drażliwość lub nerwowość

W przypadku zauważenia któregokolwiek z powyższych objawów lub w razie wątpliwości należy bezzwłocznie porozmawiać z lekarzem. Lekarz może stwierdzić konieczność zmiany leczenia.

Objawy **dużego stężenia cukru we krwi**:

- zwiększone pragnienie lub zwiększenie apetytu
- częstsze oddawanie moczu
- uczucie senności
- nudności lub wymioty
- nieostre widzenie
- ból w klatce piersiowej lub ból pleców
- duszność

Objawy dużego stężenia tłuszczów

Objawy **dużego stężenia tłuszczów** obejmują:

- ból w klatce piersiowej
- ból pod żebrami, taki jak zgaga lub niestrawność
- nudności lub wymioty

Należy porozmawiać z lekarzem w przypadku zauważenia któregokolwiek z powyższych działań niepożądanych.

Zgłaszanie działań niepożądanych

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

5. Jak przechowywać lek Myalepta

Lek należy przechowywać w miejscu niewidocznym i niedostępnym dla dzieci.

Nie stosować tego leku po upływie terminu ważności zamieszczonego na fiolce i pudełku tekturowym. Termin ważności oznacza ostatni dzień podanego miesiąca

Przechowywać w lodówce (2 °C-8 °C). Fiolkę przechowywać w opakowaniu zewnętrznym w celu ochrony przed światłem.

Roztwór należy podać bezpośrednio po przygotowaniu i nie należy przechowywać go w celu późniejszego wykorzystania.

Usuwać wszelkie niezużyte leki.

Nie stosować tego leku, jeśli zauważy się zmętnienie lub zabarwienie roztworu, lub obecność bryłek.

Leków nie należy wyrzucać do kanalizacji ani domowych pojemników na odpadki. Należy zapytać farmaceutę, jak usunąć leki, których się już nie używa. Takie postępowanie pomoże chronić środowisko.

6. Zawartość opakowania i inne informacje

Co zawiera lek Myalepta

- Substancją czynną leku jest metreleptyna.
Każda fiolka zawiera 5,8 miligramy metreleptyny. Po rozpuszczeniu zawartości fiolki w 1,1 mililitrach wody do wstrzykiwań każdy mililitr roztworu zawiera 5 miligramów metreleptyny.
- Pozostałe składniki to: glicyna, sacharoza, polisorbat 20, kwas glutaminowy, sodu wodorotlenek (do ustalenia pH).

Jak wygląda lek Myalepta i co zawiera opakowanie

Lek Myalepta ma postać proszku do sporządzania roztworu do wstrzykiwań (*powder for injection*). To biały proszek dostarczany w szklanej fiolce z gumową zatyczką i aluminiowym uszczelnieniem z niebieskim plastikowym, zdejmowanym wieczkiem.

Lek Myalepta jest dostępny w opakowaniach zawierających 1 fiolkę lub 30 fiolek.

Nie wszystkie wielkości opakowań muszą znajdować się w obrocie w danym kraju.

Lekarz, farmaceuta lub pielęgniarka powinien dostarczyć pacjentowi osobno odpowiednie strzykawki i igły, chusteczki i wodę do wstrzykiwań, aby pacjent mógł samodzielnie przygotować i wstrzyknąć lek Myalepta. Pacjent otrzyma także pojemnik na odpady ostre, do którego należy wyrzucać zużyte fiolki, strzykawki i igły.

Podmiot odpowiedzialny

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

Wytwórca

Amryt Pharmaceuticals DAC
45 Mespil Road
Dublin 4
Irlandia

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

België/Belgique/Belgien

Chiesi sa/nv

Tél/Tel: + 32 (0)2 788 42 00

България

ExCEEEd Orphan s.r.o.

Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00

Czech republic

Тел.: +359 888 918 090

pv.global@exceedorphan.com

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

Danmark

Chiesi Pharma AB

Tlf.: + 46 8 753 35 20

Deutschland

Chiesi GmbH

Tel: + 49 40 89724-0

Eesti

ExCEEEd Orphan s.r.o.

Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00

Czech republic

Tel.: +370 661 663 99

pv.global@exceedorphan.com

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

Lietuva

ExCEEEd Orphan s.r.o.

Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00

Czech republic

Tel.: +370 661 663 99

pv.global@exceedorphan.com

Luxembourg/Luxemburg

Chiesi sa/nv

Tél/Tel: + 32 (0)2 788 42 00

Magyarország

ExCEEEd Orphan s.r.o.

Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00

Czech republic

Tel.: +36 20 399 4269

pv.global@exceedorphan.com

Malta

Amryt Pharmaceuticals DAC

Tel: +44 1604 549952

medinfo@amrytpharma.com

Nederland

Chiesi Pharmaceuticals B.V.

Tel: + 31 88 501 64 00

Norge

Chiesi Pharma AB

Tlf: + 46 8 753 35 20

Österreich

Chiesi Pharmaceuticals GmbH

Tel: + 43 1 4073919

Polska

ExCEEEd 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

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

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

Data ostatniej aktualizacji ulotki

Ten lek został dopuszczony do obrotu w wyjątkowych okolicznościach. Oznacza to, że ze względu na rzadkie występowanie choroby nie było możliwe uzyskanie pełnej informacji dotyczącej tego leku. Europejska Agencja Leków dokona co roku przeglądu wszystkich nowych informacji o leku i w razie konieczności treść tej ulotki zostanie zaktualizowana.

Inne źródła informacji

Szczegółowe informacje o tym leku znajdują się na stronie internetowej Europejskiej Agencji Leków <https://www.ema.europa.eu>.

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

Instrukcja użycia

Przed zastosowaniem leku Myalepta należy zapoznać się z punktami 1 - 6 niniejszej ulotki dla pacjenta, a następnie zapoznać się z niniejszą „Instrukcją użycia”.

Przed rozpoczęciem samodzielnego stosowania tego leku w domu, pacjent zostanie przeszkolony przez lekarza, farmaceutę lub pielęgniarkę w zakresie przygotowywania i wstrzykiwania roztworu Myalepta. W przypadku jakichkolwiek wątpliwości lub w razie konieczności uzyskania dodatkowych informacji albo pomocy, należy skontaktować się z tymi osobami. Lek należy przygotować i wstrzyknąć z zachowaniem ostrożności i bez pośpiechu, co łącznie powinno zająć około 20 minut, wliczając w to czas oczekiwania na ogrzanie się fiolki po jej wyjęciu z lodówki.

Dodatkowe materiały edukacyjne

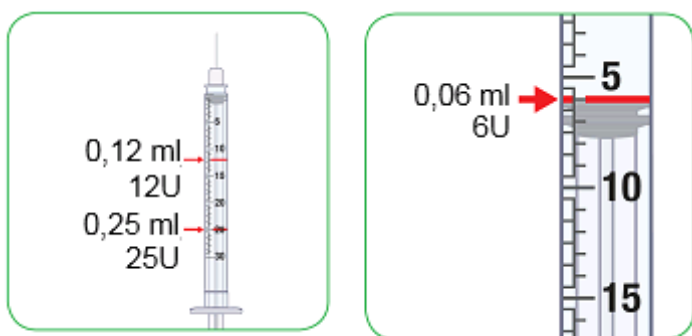
Dostępne są dodatkowe materiały i filmy edukacyjne, które mogą pomóc pacjentowi w zrozumieniu tego, jak właściwie stosować lek Myalepta. Szczegółowe informacje o dostępie do nich można uzyskać od lekarza.

Odczytywanie strzykawki

Należy wyrównać górną krawędź tłoka strzykawki z linią wskazującą przepisaną dawkę. Poniższe ilustracje prezentują przykłady dla strzykawek różnych rozmiarów. Jeśli pacjent używa strzykawki, która wygląda inaczej lub ma inne oznaczenia dawek, należy porozmawiać z lekarzem, farmaceutą lub pielęgniarką w celu uzyskania szczegółowych informacji.

Używanie strzykawki 0,3 ml

- Strzykawka 0,3 ml wskazuje objętość wstrzyknięcia w „U” zamiast „ml”.
- „U” oznacza jednostki (ang. *Units*).
- 1 U odpowiada 0,01 ml.
- Każde 5 U jest zaznaczone pogrubioną kreską i podpisane cyfrą. 5 U równa się 0,05 ml.
- Każde 1 U jest zaznaczone cieńszą kreską pomiędzy pogrubionymi kreskami. 1 U równa się 0,01 ml.
- Każde 0,5 U jest zaznaczone cienką kreską pomiędzy dwiema kreskami wskazującymi 1 U. 0,5 U równa się 0,005 ml.



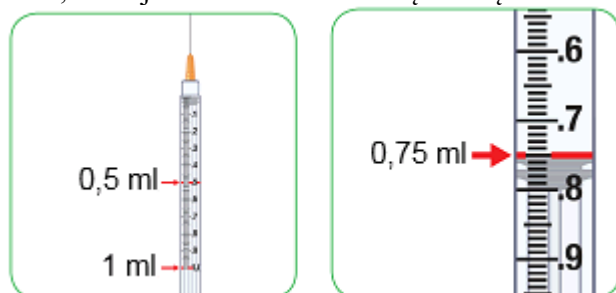
- Aby pomóc pacjentowi w wykonywaniu wstrzyknięć leku Myalepta przy użyciu małej strzykawki 0,3 ml, ostatnia kolumna w poniższej tabeli przedstawia miary jednostkowe na strzykawce wskazujące różne potencjalne dawki leku przepisane przez lekarza, farmaceutę lub pielęgniarkę.

Przeliczanie dawki z „ml” na „jednostki” („U”) w przypadku używania strzykawki 0,3 ml

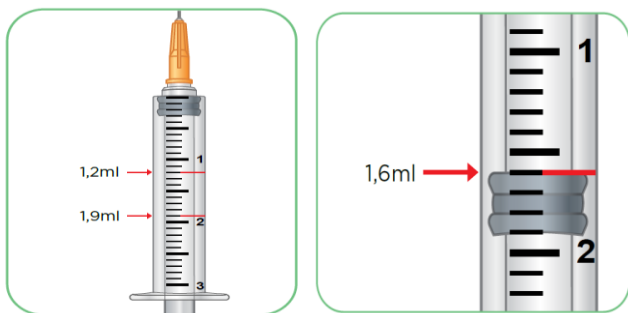
Waga dziecka	Dawka leku Myalepta	Objętość przygotowanego roztworu Myalepta	Objętość przygotowanego roztworu Myalepta do wstrzyknięcia w jednostkach przy użyciu strzykawki 0,3 ml
9 kg	0,54 mg	0,10 ml	10
10 kg	0,60 mg	0,12 ml	12
11 kg	0,66 mg	0,13 ml	13
12 kg	0,72 mg	0,14 ml	14
13 kg	0,78 mg	0,15 ml	15
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

Używanie strzykawki 1 ml

- Strzykawka 1 ml wskazuje objętość wstrzyknięcia w ml, dlatego należy wstrzyknąć objętość roztworu zalecaną przez lekarza, farmaceutę lub pielęgniarkę. Przeliczanie objętości roztworu z ml na jednostki („U”) nie jest konieczne.
- Pacjent otrzyma strzykawkę 1 ml, jeśli dobową dawkę wynosi od 1,5 mg do 5 mg, co odpowiada objętości roztworu Myalepta większej od 0,3 ml i mniejszej od 1,0 ml.
- Każde 0,1 ml jest zaznaczone pogrubioną kreską i cyfrą.
- Każde 0,05 ml jest zaznaczone kreską średniej grubości.
- Każde 0,01 ml jest zaznaczone cieńszą kreską.

**Używanie strzykawki 3,0 ml**

- Strzykawka 3,0 ml wskazuje objętość wstrzyknięcia w ml, dlatego należy wstrzyknąć objętość przepisana przez lekarza, farmaceutę lub pielęgniarkę. Przeliczanie objętości z ml na jednostki („U”) nie jest konieczne.
- Pacjent otrzyma strzykawkę 3,0 ml, jeśli dobową dawkę wynosi od 5 mg do 10 mg, co odpowiada objętości roztworu Myalepta większej niż 1,0 ml.
- Każde 0,5 ml jest zaznaczone pogrubioną kreską.
- Każde 0,1 ml jest zaznaczone cieńszą kreską umieszczoną pomiędzy pogrubionymi kreskami.



Krok A: Przygotowanie

1) Należy przygotować wszystkie materiały niezbędne do wstrzyknięcia leku. Pacjent otrzyma je od lekarza, farmaceuty lub pielęgniarki.

Na czystej, dobrze oświetlonej powierzchni należy położyć następujące przedmioty:

- szklaną fiolkę z proszkiem Myalepta
- pojemnik na wodę do wstrzykiwań do rozpuszczenia proszku Myalepta
 - Woda do wstrzykiwań może być dostarczona w szklanych lub plastikowych ampułkach, lub szklanych fiolkach z gumową zatyczką.
- chusteczki nasączone alkoholem (do oczyszczania skóry w miejscu wkłucia i czyszczenia otworów fiolek)
- pojemnik na odpady ostre (do bezpiecznego usuwania sprzętu do wstrzykiwania po jego zużyciu)

Potrzebne będą również dwie strzykawki:

- Jedna strzykawka 3 ml z igłą 40 mm w rozmiarze 21 do rozpuszczenia proszku
- Jedna strzykawka do wstrzykiwań ze znacznie krótszą igłą do wstrzykiwania roztworu pod skórę. O rozmiarze tej strzykawki zdecyduje lekarz, farmaceuta lub pielęgniarka w zależności od dawki leku Myalepta.
 - Jeśli dawka wynosi 1,5 mg lub mniej, należy użyć strzykawki 0,3 ml.
 - Jeśli dawka wynosi od 1,5 mg do 5 mg, należy użyć strzykawki 1 ml.
 - Jeśli dawka jest większa niż 5 mg, należy użyć strzykawki 3,0 ml.
 - Jeśli dawka jest większa niż 5 mg, lekarz, farmaceuta lub pielęgniarka może zalecić pacjentowi podawanie dawki w dwóch osobnych wstrzyknięciach. Patrz punkt 3 „Jaką objętość leku wstrzyknąć”, by uzyskać dodatkowe informacje.



2) Przed przygotowaniem roztworu Myalepta fiolkę z proszkiem należy pozostawić na około 10 minut, by osiągnęła temperaturę pokojową.



3) Przed rozpoczęciem przygotowywania roztworu należy umyć ręce.

Krok B: Napełnianie strzykawki 3 ml wodą do wstrzykiwań o objętości 1,1 ml

4) Należy wyjąć strzykawkę 3 ml z plastikowego opakowania. Zawsze należy używać nowej strzykawki.

- Strzykawka 3 ml i igła będą dostarczone oddzielnie.
- Sposób łączenia igły ze strzykawką zależy od tego, czy woda do wstrzykiwań została dostarczona w plastikowej ampułce, szklanej ampułce czy szklanej fiolce (patrz szczegółowe instrukcje poniżej).

5) Należy pobrać 1,1 ml wody do wstrzykiwań za pomocą strzykawki 3 ml.

Pacjent otrzyma „wodę do wstrzykiwań” wraz z fiolką zawierającą lek i strzykawkami od lekarza, farmaceuty lub pielęgniarki. Woda do wstrzykiwań jest mieszana z proszkiem Myalepta w celu rozpuszczenia proszku i sporządzenia płynnego leku, który można wstrzyknąć. Woda do wstrzykiwań jest dostarczana:

- w plastikowej ampułce
- w szklanej ampułce
- w szklanej fiolce (z gumową zatyczką)

Należy zawsze używać nowych ampulek lub fiolek z wodą do wstrzykiwań. Nigdy nie należy używać wody do wstrzykiwań pozostałej po sporządzeniu roztworu Myalepta w poprzednich dniach.

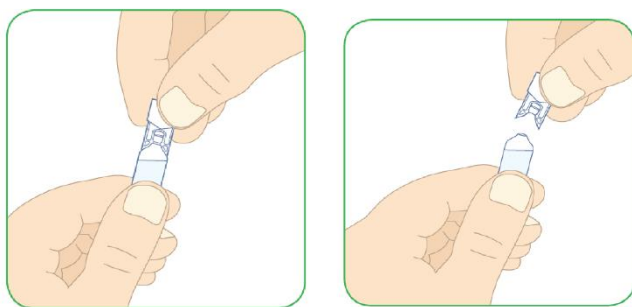
Plastikowa ampulka z wodą do wstrzykiwań



Plastikowa ampulka to zamknięty pojemnik z zakręcanym wieczkiem.

Aby usunąć wodę do wstrzykiwań, należy przełamać ampulkę.

- Przytrzymać ampulkę tak, aby wieczko ampulki było skierowane ku górze.
- Przytrzymać dolną część ampulki w jednej dłoni, a wieczko ampulki w drugiej.
- Trzymając dolną część ampulki w pozycji nieruchomej, delikatnie odkręcić wieczko ampulki aż do jego całkowitego usunięcia.

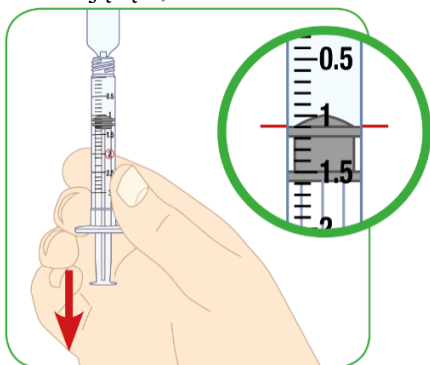


- Nie nakładać igły na strzykawkę.
- Bez nakładania igły, możliwie jak najgłębiej umieścić końcówkę strzykawki 3 ml w górnej części plastikowej ampułki.

Pozostawiając strzykawkę umieszczoną w ampulce, odwrócić ampulkę i strzykawkę razem do góry nogami. Strzykawka jest teraz skierowana ku górze.

Pozostawiając strzykawkę umieszczoną w ampulce, ostrożnie nacisnąć tłok strzykawki.

- Naciskać tłok strzykawki tak długo, dopóki jego górna krawędź nie zrówna się z czarną kreską wskazującą 1,1 ml.



- Należy sprawdzić, czy w strzykawce o objętości 3 ml nie występują bańki ani pęcherzyki powietrza. W krokach 6-8 podano informacje o usuwaniu ze strzykawki baniek i pęcherzyków powietrza.
- Wyjąć strzykawkę z plastikowej ampułki.

Nałożyć igłę na strzykawkę.

- Nie dokręcać igły zbyt mocno.
- Nie usuwać osłony igły.
- Nie dotykać igły.

Szklana ampulka z wodą do wstrzykiwań



Szklana ampulka to zamknięty pojemnik.

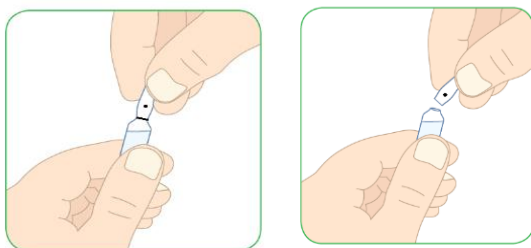
Przed otwarciem ampulki z wodą do wstrzykiwań należy przygotować strzykawkę 3 ml, nakładając na nią igłę.

Nie dokręcać igły zbyt mocno.

- Usunąć osłonę igły.
- Nie dotykać igły.

By usunąć wodę do wstrzykiwań, należy przełamać ampulkę w miejscu przełamania, jak pokazano na powyższym rysunku.

- Przytrzymać ampulkę tak, aby końcówka była skierowana ku górze.
- Przy pomocy chusteczki nawilżonej alkoholem oczyścić miejsce przełamania ampulki.
- Przytrzymać dolną część ampulki w jednej dłoni, a wieczko ampulki w drugiej.
- Trzymając dolną część ampulki w pozycji nieruchomej, złamać końcówkę.

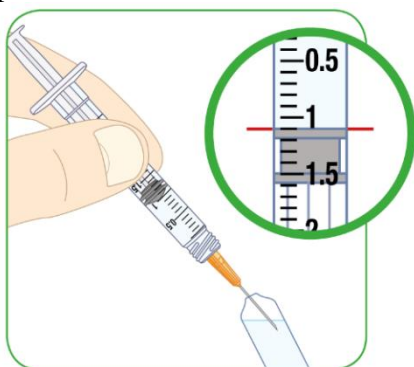


Umieścić strzykawkę 3 ml w szklanej ampulce.

- Szklana ampulka powinna być nachylona pod kątem 45 stopni do podłoża.
- Należy włożyć igłę do ampulki możliwie jak najgłębiej.

Pozostawiając igłę umieszczoną w ampulce, ostrożnie wyciągnąć tłok strzykawki.

- Ciągnąć tłok strzykawki w górę tak długo, dopóki jego górna krawędź nie zrówna się z czarną kreską wskazującą 1,1 ml.
- Należy sprawdzić, czy w strzykawce o objętości 3 ml nie występują bańki ani pęcherzyki powietrza. W krokach 6-8 podano informacje o usuwaniu ze strzykawki baniek i pęcherzyków powietrza.



Szklana fiolka z wodą do wstrzykiwań



Szklana fiolka ma plastikowe wieczko, które należy usunąć, odsłaniając znajdującą się pod nim gumową uszczelkę.

- Nie usuwać gumowej uszczelki.

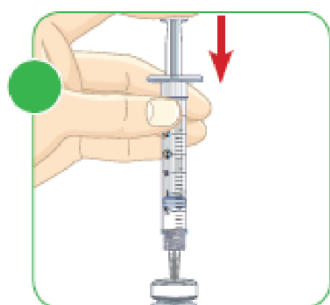
Nałożyć igłę na strzykawkę 3 ml. Nie dokręcać igły zbyt mocno.

- Usunąć osłonę igły.
- Nie dotykać igły.
- Nacisnąć tłok strzykawki do kreski wskazującej 1,1 ml, by wtłoczyć powietrze do strzykawki.

Umieścić fiolkę na twardej, płaskiej powierzchni.

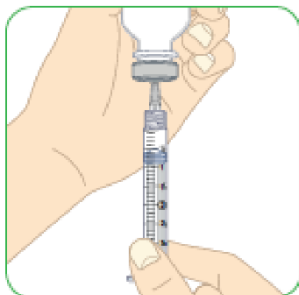
- Umieścić strzykawkę 3 ml w fiolce, wkładając ją przez gumową uszczelkę.
- Igła powinna być skierowana w dół.
- Igła powinna być umieszczona w fiolce możliwie jak najgłębiej.

Nacisnąć tłok strzykawki do końca.



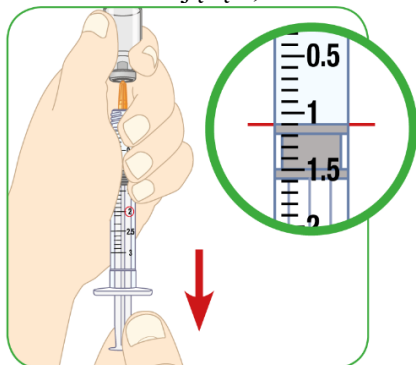
Pozostawiając igłę umieszczoną w fiolce, odwrócić fiolkę i strzykawkę razem do góry nogami. Igła powinna być teraz skierowana w górę.

- Nie wyjmować igły z fiolki.



Ostrożnie nacisnąć tłok strzykawki

- Naciskać tłok strzykawki tak długo, dopóki jego górna krawędź nie zrówna się z czarną kreską wskazującą 1,1 ml.



6) Niezależnie od tego, czy woda do wstrzykiwań została pobrana z fiolki czy ampułki, należy sprawdzić, czy w strzykawce 3 ml nie utworzyły się bańki lub pęcherzyki powietrza.

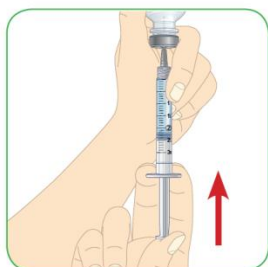
- Czasami w strzykawce tworzą się duże przestrzenie wypełnione powietrzem (bańki powietrza). W strzykawce można również zaobserwować mniejsze pęcherzyki powietrza.
- **Należy usunąć bańkę powietrza lub pęcherzyki powietrza ze strzykawki**, aby upewnić się, że w strzykawce znajduje się odpowiednia ilość wody sterylnej.



7) Usunąć bańkę powietrza lub pęcherzyki powietrza.

Używanie szklanej fiolki lub plastikowej ampułki

- Pozostawiając strzykawkę umieszczoną w szklanej fiolce lub plastikowej ampułce, opukać palcami bok strzykawki, aby bańka lub pęcherzyki powietrza przemieściły się ku górze strzykawki.
- Ostrożnie wcisnąć tłok strzykawki, aby wypchnąć powietrze ze strzykawki.



Używanie szklanej ampułki

- Wyjąć strzykawkę z ampułki i trzymać strzykawkę tak, aby igła była skierowana ku górze.
- Opukać palcami bok strzykawki, aby bańka powietrza / pęcherzyki powietrza przemieściły się ku górze strzykawki.
- Ostrożnie wcisnąć tłok strzykawki, aby wypchnąć powietrze ze strzykawki.

8) Sprawdzić objętość wody do wstrzykiwań

- Jeśli objętość wody do wstrzykiwań znajdującej się w strzykawce jest mniejsza niż 1,1 ml, pobrać do strzykawki więcej wody do wstrzykiwań i powtórzyć kroki 6 i 7 aż w strzykawce znajdzie się 1,1 ml wody do wstrzykiwań.

9) Jeśli w strzykawce znajduje się 1,1 ml wody do wstrzykiwań, wyjąć strzykawkę z fiolki lub ampułki.

- Nie przesuwac tłoku strzykawki.
- Nie dotykać odkrytej części igły nałożonej na strzykawkę, ponieważ jest ona sterylna, i można się skaleczyć lub uszkodzić igłę.

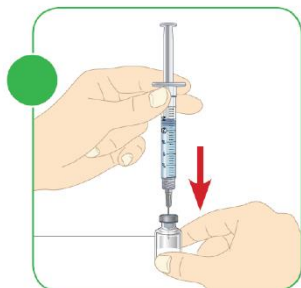
Krok C: Rozpuszczanie leku Myalepta

10) Należy upewnić się, że fiolka zawierająca proszek Myalepta została wyjęta z lodówki co najmniej 10 minut wcześniej i osiągnęła temperaturę pokojową.

11) Usunąć plastikowe wieczko z fiolki zawierającej proszek Myalepta.

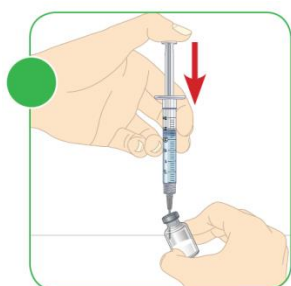
- Umieścić fiolkę na płaskiej, twardej powierzchni.
- Oczyszczyć wieczko fiolki przy użyciu chusteczki nasączonej alkoholem.

12) Możliwie jak najgłębiej umieścić igłę strzykawki 3 ml zawierającej 1,1 ml wody do wstrzykiwań w fiolce zawierającej proszek Myalepta.

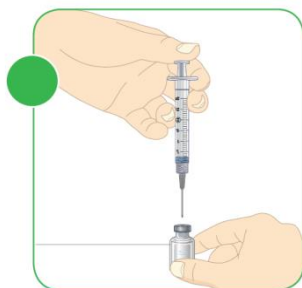


13) Przytrzymać fiolkę w nachyleniu pod kątem 45 stopni w stosunku do powierzchni stołu i powoli wcisnąć tłok strzykawki do samego końca, używając kciuka.

- Woda do wstrzykiwań powinna spłynąć po wewnętrznej ścianie fiolki.
- Należy wstrzyknąć do fiolki całą wodę do wstrzykiwań.



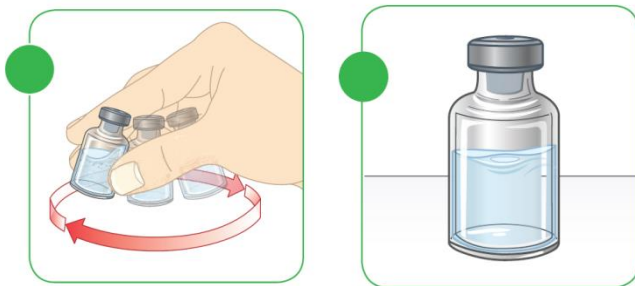
14) Wyjąć igłę z fiolki i wyrzucić strzykawkę do pojemnika na odpady ostre.



15) Wymieszać proszek i wodę do wstrzykiwań

- Delikatnie wymieszać zawartość fiolki ruchem okrężnym (ruchem wirowym)
- Mieszać do rozpuszczenia proszku i uzyskania klarownego płynu. **Nie potrząsać ani nie wstrząsać energicznie fiolką.**
- Roztwór stanie się klarowny maksymalnie w ciągu 5 minut.

Prawidłowo wymieszany roztwór leku Myalepta będzie klarowny i pozbawiony jakichkolwiek grudek suchego proszku, pęcherzyków lub piany. Nie używać roztworu, który nie jest klarowny lub w którym można zaobserwować grudki lub bryłki proszku. Taki roztwór należy wyrzucić i ponownie przygotować roztwór, zaczynając od kroku 1.

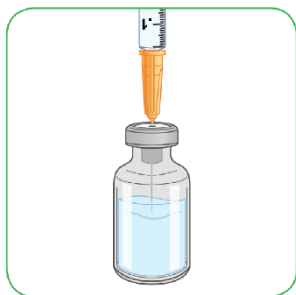


Krok D: Napelnianie strzykawki roztworem Myalepta do wstrzykiwań

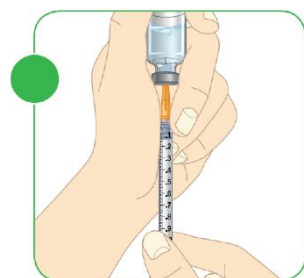
16) Aby wstrzyknąć roztwór leku Myalepta, należy użyć nowej strzykawki do wstrzykiwań o objętości 0,3 ml, 1,0 ml lub 3,0 ml dostarczonej przez lekarza, farmaceutę lub pielęgniarkę. Usunąć osłonę igły.

- **Nie** dotykać igły.
- **Nie** przesuwac tłoku strzykawki.

17) Możliwie jak najgłębiej umieścić igłę w fiolce zawierającej roztwór leku Myalepta, przekłuwając środek gumowej zatyczki.

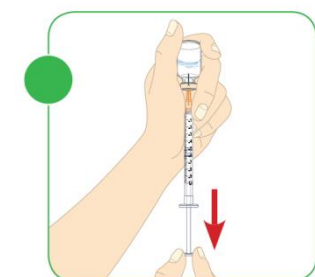


18) Gdy igła znajduje się w fiolce, odwrócić fiolkę i strzykawkę do góry nogami.

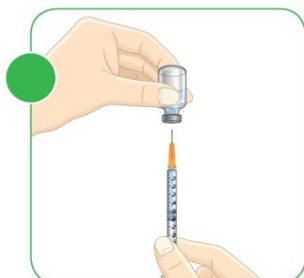


19) Pozostawiając igłę umieszczoną w fiolce, nacisnąć tłok strzykawki.

- Górna krawędź tłoka strzykawki powinna zrównać się z czarną kreską na strzykawce odpowiadającą objętości roztworu Myalepta, którą należy wstrzyknąć.

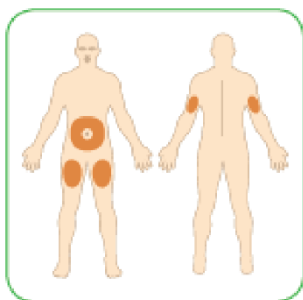


- 20) Sprawdzić, czy w strzykawce nie powstała bańka powietrza lub pęcherzyki powietrza.
- Jeśli w strzykawce można zaobserwować bańkę powietrza lub pęcherzyki powietrza, **należy postępować zgodnie z wytycznymi** opisanymi w kroku 7, aby **wypchnąć powietrze ze strzykawki**.
- 21) Jeśli strzykawka zawiera odpowiednią dawkę roztworu Myalepta, należy wyjąć igłę z fiolki.
- **Nie** przesuwac tłoka strzykawki.
 - **Nie** dotykać igły.



Krok E: Wybór i przygotowanie miejsca wklucia

- 22) Ostrożnie wybrać miejsce wstrzyknięcia leku Myalepta. Lek ten można wstrzykiwać w następujących miejscach na ciele:
- okolica żołądka (brzucha), za wyjątkiem miejsc znajdujących się w odległości 5 cm od pępka
 - udo
 - tylna część ramienia



Jeśli pacjent chce wykonywać każde wstrzyknięcie w tym samym obszarze anatomicznym, nie należy korzystać z tego samego miejsca wklucia, z którego korzystano przy ostatnim wstrzyknięciu.

- W przypadku wstrzykiwania innych leków nie należy wstrzykiwać leku Myalepta w tym samym miejscu, w którym wstrzykiwane są inne leki.

23) Należy oczyścić miejsce wklucia przy użyciu czystej chusteczki nasączonej alkoholem i poczekać aż skóra wyschnie.

- Nie dotykać oczyszczonego miejsca do momentu wstrzykiwania leku Myalepta.

Krok F: Wstrzykiwanie leku Myalepta

Uwaga: Lek Myalepta należy wstrzykiwać pod skórą („podanie podskórne”). **Nie** podawać leku domięśniowo.

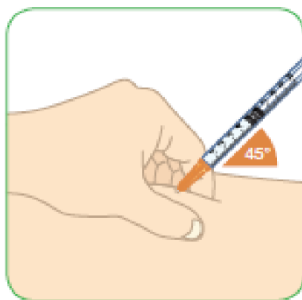
24) Aby wstrzyknąć lek pod skórę, należy jedną ręką chwycić skórę w miejscu wstrzyknięcia.



25) W drugiej ręce należy trzymać strzykawkę, tak jak trzyma się ołówek.

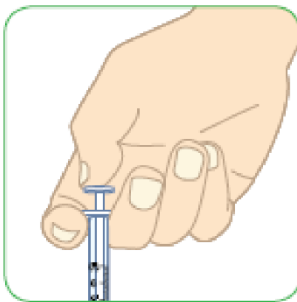
26) Delikatnie wprowadzić igłę w skórę w nachyleniu pod kątem około 45 stopni względem ciała.

- **Nie** wprowadzać igły w mięsień.
- Igła jest krótka i powinna być wprowadzone w skórę w całości pod kątem 45 stopni.



27) Delikatnie nacisnąć tłok strzykawki do końca, używając kciuka.

- Wstrzyknąć całą zawartość strzykawki.
- Jeśli w strzykawce pozostanie jakakolwiek część leku, oznacza to, że pacjent nie otrzymał pełnej dawki.



28) Wyjąć strzykawkę ze skóry.

Krok G: Usuwanie zużytych materiałów

29) Należy wyrzucić dwie zużyte strzykawki oraz wszystkie wieczka, fiolki lub ampułki do pojemnika na odpady natychmiast po ich użyciu.

- Należy porozmawiać z lekarzem, farmaceutą lub pielęgniarką o prawidłowym usuwaniu pojemnika na odpady ostre po jego zapełnieniu. W tym zakresie mogą obowiązywać lokalne regulacje.

**Ważne**

- Nie używać jednej strzykawki więcej niż raz. Za każdym razem używać nowej strzykawki.
- Po pobraniu wymaganej dawki fiolki będą pozostawać niemal całkowicie wypełnione produktem leczniczym. Pozostały roztwór należy wyrzucić po użyciu.
- Nie rozpuszczać nowej dawki proszku Myalepta używając ampułki lub fiolki zawierającej nieużyty wodę do wstrzykiwań. Należy usuwać nieużyty wodę do wstrzykiwań, wyrzucając ampułkę lub fiolkę do pojemnika na odpady ostre. Należy zawsze używać nowej ampułki lub fiolki zawierającej wodę do wstrzykiwań za każdym razem podczas rozpuszczania proszku Myalepta.
- Nie używać ponownie strzykawek, wieczek ani otrzymanego pojemnika na odpady, i nie wyrzucać ich do pojemnika na odpady domowe.
- Pojemnik na odpady ostre musi się zawsze znajdować w miejscu niedostępnym dla dzieci.

Ulotka dołączona do opakowania: informacja dla pacjenta

Myalepta 11,3 mg proszek do sporządzania roztworu do wstrzykiwań metreleptyna

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

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

- Należy zachować tę ulotkę, aby w razie potrzeby móc ją ponownie przeczytać.
- W razie jakichkolwiek wątpliwości należy zwrócić się do lekarza, farmaceuty lub pielęgniarki.
- Lek ten przepisano ściśle określonej osobie. Nie należy go przekazywać innym. Lek może zaszkodzić innej osobie, nawet jeśli objawy jej choroby są takie same.
- Jeśli u pacjenta wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie objawy niepożądane niewymienione w tej ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi, farmaceucie lub pielęgniarce. Patrz punkt 4.

Spis treści ulotki

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

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

Substancją czynną leku Myalepta jest metreleptyna. Metreleptyna to odpowiednik ludzkiego hormonu zwanego leptyną.

W jakim celu stosuje się lek Myalepta

Lek Myalepta jest stosowany w leczeniu powikłań niedoboru leptyny u pacjentów z lipodystrofią.

Jest on stosowany u osób dorosłych oraz młodzieży i dzieci w wieku co najmniej 2 lat:

- mających lipodystrofię uogólnioną (niedobór tkanki tłuszczowej w całym organizmie).

Jest on stosowany, gdy inne leki okażą się nieskuteczne u osób dorosłych i młodzieży w wieku co najmniej 12 lat:

- mających lipodystrofię częściową, która jest dziedziczna (zwaną także lipodystrofią wrodzoną lub rodzinną),
- lub lipodystrofię częściową wywołaną odpowiedzią organizmu na chorobę wirusową (zwaną także lipodystrofią nabytą).

W jaki sposób działa lek Myalepta

Naturalna leptyna jest wytwarzana przez tkankę tłuszczową i pełni wiele funkcji w organizmie, w tym:

- kontroluje uczucie głodu i poziom energii,
- pomaga insulinie w kontrolowaniu stężenia cukru.

Działanie metreleptyny polega na naśladowaniu działania leptyny. Zwiększa to zdolność organizmu do kontrolowania poziomu energii.

2. Informacje ważne przed zastosowaniem leku Myalepta

Kiedy nie stosować leku Myalepta

- jeśli pacjent ma uczulenie na metreleptynę lub którykolwiek z pozostałych składników tego leku (wymienionych w punkcie 6).

Ostrzeżenia i środki ostrożności

Przed rozpoczęciem stosowania leku Myalepta należy omówić to z lekarzem, farmaceutą lub pielęgniarką, jeżeli:

- pacjentka jest w ciąży,
- pacjent chorował wcześniej na nowotwór zwany chłoniakiem,
- pacjent miał wcześniej nieprawidłowe wyniki badań krwi (np. zmniejszenie liczby krwinek),
- pacjent miał wcześniej zapalenie narządu zwanego trzustką („zapalenie trzustki”),
- pacjent ma obecnie lub miał w przeszłości problemy z układem immunologicznym (choroba autoimmunologiczna obejmująca zaburzenia wątroby na tle autoimmunologicznym).

Chłoniak

Osoby chorujące na lipodystrofię mogą zachorować na nowotwór zwany chłoniakiem, niezależnie od tego, czy przyjmują lek Myalepta czy nie.

W okresie stosowania tego leku może jednak występować zwiększone ryzyko zachorowania na chłoniaka.

Lekarz podejmie decyzję, czy pacjent powinien przyjmować lek Myalepta, i będzie kontrolował stan pacjenta w okresie leczenia.

Poważne i ciężkie zakażenia

Podczas leczenia produktem leczniczym Myalepta, organizm pacjenta może produkować przeciwciała, które mogą zwiększać ryzyko wystąpienia poważnych lub ciężkich zakażeń. Należy niezwłocznie powiedzieć lekarzowi, jeśli u pacjenta wystąpi wysoka gorączka z towarzyszącym nasilającym się uczuciem zmęczenia (patrz punkt 4).

Małe stężenie cukru w trakcie przyjmowania insuliny lub innych leków przeciwcukrzycowych

Jeśli pacjent przyjmuje leki, takie jak insulina lub inne leki stosowane w leczeniu cukrzycy, lekarz będzie bardzo dokładnie kontrolował stężenie cukru u pacjenta. W razie konieczności lekarz zmieni dawkę insuliny lub innego leku.

Ma to na celu uniknięcie zbyt dużego spadku stężenia cukru we krwi („hipoglikemia”). Objawy małego stężenia cukru we krwi, patrz punkt 4 „Objawy dużego i małego stężenia cukru we krwi”.

Duże stężenie cukru i tłuszczów

W okresie stosowania leku Myalepta pacjent może mieć zwiększone stężenie cukru („hiperglikemia”) lub tłuszczów („hipertriglicydemia”) we krwi, co może oznaczać, że lek ten nie działa tak dobrze, jak powinien. Objawy dużego stężenia cukru we krwi i dużego stężenia tłuszczów wymieniono w punkcie 4 „Objawy dużego i małego stężenia cukru we krwi” i „Objawy dużego stężenia tłuszczów”.

Jeśli pacjent zauważy jakiegokolwiek objawy, o których mowa powyżej, i opisane szczegółowo w punkcie 4 tej ulotki, lub jeśli nie jest pewien objawów, należy omówić to natychmiast z lekarzem. Lekarz może stwierdzić konieczność zmiany leczenia.

Choroba autoimmunologiczna

U pacjentów, którzy mają lub mieli w przeszłości problemy dotyczące układu odpornościowego (choroba autoimmunologiczna, w tym problemy dotyczące wątroby na tle autoimmunologicznym), może nastąpić nasilenie objawów po zastosowaniu leku Myalepta. Należy porozmawiać z lekarzem na temat objawów, na które pacjent powinien zwracać uwagę i które uzasadniają przeprowadzenie dalszych badań.

Reakcje alergiczne

W okresie stosowania leku Myalepta u pacjenta może pojawić się reakcja alergiczna. Należy natychmiast poinformować lekarza, jeśli wystąpią jakiekolwiek objawy reakcji alergicznej. Objawy reakcji alergicznej opisano w punkcie 4 „Reakcje alergiczne”.

Płodność

Myalepta może zwiększać płodność u pacjentek z lipodystrofią (patrz punkt „Ciąża, laktacja i wpływ na płodność”).

Lek Myalepta zawiera sól

Lek zawiera mniej niż 1 mmol (23 mg) sodu na dawkę, to znaczy lek uznaje się za „wolny od sodu”.

Dzieci i młodzież

Leku Myalepta nie należy stosować u dzieci z lipodystrofią uogólnioną w wieku poniżej 2 lat ani u dzieci z lipodystrofią częściową w wieku poniżej 12 lat, ponieważ nie wiadomo, jak ten lek wpłynie na dzieci w tych przedziałach wiekowych.

Lek Myalepta a inne leki

Należy powiedzieć lekarzowi o wszystkich lekach stosowanych przez pacjenta obecnie lub ostatnio, a także o lekach, które pacjent planuje stosować. Lek Myalepta może wpłynąć na działanie innych leków. Również inne leki mogą wpływać na działanie tego leku.

W szczególności, należy poinformować lekarza o przyjmowaniu któregośkolwiek z poniższych leków:

- hormonalne środki antykoncepcyjne, ponieważ lek Myalepta może zmniejszać skuteczne działanie tych środków w zapobieganiu zajściu w ciążę,,
- teofilina stosowana w chorobach płuc, takich jak astma,
- leki rozrzedzające krew (takie jak warfaryna lub fenpropakumon),
- leki hamujące układ odpornościowy (takie jak cyklosporyna),
- leki przeciwcukrzycowe (takie jak insulina lub leki pobudzające czynność wydzielniczą innych komórek), patrz punkt 2 ‘Małe stężenie cukru w trakcie przyjmowania insuliny lub innych leków przeciwcukrzycowych’

W powyższych sytuacjach (lub w przypadku wątpliwości) należy porozmawiać z lekarzem przed zastosowaniem leku Myalepta. Niektóre leki należy podawać pod kontrolą lekarza podczas stosowania leku Myalepta, ponieważ może być konieczna zmiana dawki tych leków.

Ciąża, karmienie piersią i wpływ na płodność

Jeśli pacjentka jest w ciąży lub karmi piersią, przypuszcza że może być w ciąży lub gdy planuje mieć dziecko, powinna poradzić się lekarza przed zastosowaniem tego leku.

Jeśli pacjentka jest w ciąży lub przypuszcza, że może być w ciąży, nie powinna stosować leku Myalepta, ponieważ nie wiadomo, w jaki sposób lek Myalepta wpłynie na nienarodzone dziecko. W okresie stosowania leku Myalepta pacjentka, która mogłaby zajść w ciążę, powinna stosować skuteczne metody antykoncepcji, w tym metody niehormonalne, takie jak prezerwatywy. Należy omówić z lekarzem odpowiednie metody antykoncepcji, ponieważ lek Myalepta może zmniejszać skuteczne działanie hormonalnych środków antykoncepcyjnych w zapobieganiu zajściu w ciążę.

Nie wiadomo, czy lek Myalepta przenika do mleka ludzkiego. Należy porozmawiać z lekarzem, jeśli pacjentka karmi piersią lub gdy planuje mieć dziecko. Pacjentka i lekarz wspólnie zdecydują, czy kontynuować karmienie piersią, czy nie, w okresie stosowania tego leku, biorąc pod uwagę korzyści wynikające z leczenia lekiem Myalepta dla matki i korzyści wynikające z karmienia dziecka piersią.

Lek Myalepta może zwiększać płodność u pacjentek z lipodystrofią.

Prowadzenie pojazdów i obsługiwanie maszyn

Lek Myalepta ma niewielki wpływ na zdolność prowadzenia pojazdów i obsługiwanie maszyn. Podczas stosowania tego leku mogą wystąpić zawroty głowy lub uczucie zmęczenia. W takim przypadku nie należy prowadzić pojazdów ani obsługiwać żadnych narzędzi lub maszyn. W przypadku wątpliwości należy porozmawiać z lekarzem.

3. Jak stosować lek Myalepta

Ten lek należy zawsze stosować zgodnie z zaleceniami lekarza. W razie wątpliwości należy zwrócić się do lekarza.

Lek Myalepta należy wstrzykiwać raz na dobę pod skórę („wstrzyknięcie podskórne”). Lek ten jest stosowany u dzieci w wieku 2 lat i starszych, młodzieży i osób dorosłych z lipodystrofią uogólnioną oraz u dzieci w wieku 12 lat i starszych, młodzieży i osób dorosłych z lipodystrofią częściową. Podczas stosowania tego leku pacjent lub jego dziecko będą pod kontrolą lekarza, który zdecyduje o wielkości dawki.

Lekarz może zdecydować o samodzielnym wstrzykiwaniu leku przez pacjenta. Lekarz, farmaceuta lub pielęgniarka pokażą, w jaki sposób przygotować i wstrzyknąć lek.

- **Nie** należy próbować samodzielnie przygotowywać lub wstrzykiwać leku bez wcześniejszego przeszkolenia.

Jaką dawkę leku wstrzyknąć

Dawka leku Myalepta może zmieniać się z czasem w zależności od tego, jak lek działa na pacjenta. Proszek Myalepta jest rozpuszczany przez zmieszanie go z wodą do wstrzykiwań w celu sporządzenia roztworu do wstrzyknięcia. Należy zapoznać się z „Instrukcją użycia”, by dowiedzieć się, w jaki sposób przygotować roztwór przed jego wstrzyknięciem.

Lekarz przepisze pacjentowi odpowiednią dawkę w oparciu o następujące informacje:

- Jeśli pacjent waży 40 kg lub mniej:
 - Dawka początkowa wynosi 0,06 mg (0,012 ml roztworu) na każdy kilogram masy ciała.
- W przypadku **mężczyzn** ważących ponad 40 kg:
 - Dawka początkowa wynosi 2,5 mg (0,5 ml roztworu).
- W przypadku **kobiet** ważących ponad 40 kg:
 - Dawka początkowa wynosi 5 mg (1 ml roztworu).

Lekarz lub farmaceuta wskaże, jaką objętość roztworu należy wstrzyknąć. W przypadku wątpliwości co do tego, jaką objętość roztworu należy wstrzyknąć, należy porozmawiać z lekarzem lub farmaceutą przed wstrzyknięciem leku.

- Strzykawka potrzebna do wstrzyknięcia leku zależy od dawki przepisanej pacjentowi.
 - Pacjent otrzyma odpowiednią strzykawkę do wstrzyknięcia leku od farmaceuty.
 - Patrz „Instrukcja użycia”, by dowiedzieć się, jaką strzykawkę należy użyć.
- Aby dowiedzieć się, jaką objętość roztworu (w ml) wstrzyknąć, należy podzielić dawkę (w mg) przez 5.
 - Na przykład, jeśli pacjentowi przepisano lek Myalepta w dawce 5 mg, należy podzielić 5 mg przez 5, co daje 1 ml - to objętość roztworu, którą należy wstrzyknąć przy użyciu strzykawki 1 ml.
- Jeśli dawka wynosi 1,50 mg (0,30 ml roztworu) lub mniej, należy użyć strzykawki 0,3 ml.
 - Strzykawka 0,3 ml wskazuje objętość do wstrzyknięcia w „jednostkach” zamiast w „ml”. Patrz „Instrukcja użycia” (punkt 7), by uzyskać więcej informacji na temat odczytywania i używania różnych strzykawk.
 - Aby dowiedzieć się, jaką objętość roztworu (w jednostkach) wstrzyknąć, należy podzielić dawkę (w mg) przez 5, a następnie pomnożyć wynik przez 100.

Jeśli pacjent musi wstrzykiwać 1 ml roztworu Myalepta lub więcej, lekarz może zalecić podawanie dawki w dwóch osobnych wstrzyknięciach. Może to zwiększyć komfort wstrzykiwania leku.

W przypadku obu wstrzyknięć należy używać czystej strzykawki i igły.

W przypadku wątpliwości co do tego, jaką objętość roztworu należy wstrzyknąć, należy porozmawiać z lekarzem lub farmaceutą przed wstrzyknięciem leku.

W przypadku przepisywania małych dawek/objętości (np. u dzieci), po pobraniu wymaganej dawki fiolki będą pozostawać niemal całkowicie wypełnione produktem leczniczym. Pozostały roztwór należy wyrzucić po użyciu.

Zastosowanie większej niż zalecana dawki leku Myalepta

Jeśli pacjent zastosował większą niż zalecana dawkę leku Myalepta, należy porozmawiać z lekarzem i niezwłocznie udać się do szpitala. Lekarz zbada czy u pacjenta występują działania niepożądane.

Pominięcie zastosowania leku Myalepta

- Jeśli pacjent zapomniał wstrzyknąć dawkę, należy niezwłocznie wykonać wstrzyknięcie.
- Następnego dnia należy zastosować normalną dawkę.
- Nie należy stosować dawki podwójnej w celu uzupełnienia pominiętej dawki.

Jeśli pacjent wstrzyknął mniejszą objętość leku Myalepta niż powinien, należy niezwłocznie porozmawiać z lekarzem. Lekarz zbada czy u pacjenta występują działania niepożądane.

Przerwanie stosowania leku Myalepta

Nie należy przerywać stosowania leku Myalepta bez rozmowy z lekarzem. Lekarz zdecyduje, czy pacjent powinien przerwać stosowanie tego leku.

Jeśli przerwanie stosowania leku Myalepta jest konieczne, lekarz będzie stopniowo zmniejszał dawkę przez okres dwóch tygodni przed całkowitym zaprzestaniem. Lekarz zaleci również pacjentowi przestrzeganie diety o obniżonej zawartości tłuszczu.

- Ważne jest, aby stopniowo zmniejszać dawkę w ciągu dwóch tygodni, ponieważ może to pomóc zapobiec nagłemu wzrostowi stężenia tłuszczu (zwanego „trójglicerydami”) we krwi.
- Nagły wzrost ilości trójglicerydów we krwi może spowodować zapalenie trzustki („zapalenie trzustki”). Stopniowe zmniejszanie dawki i przestrzeganie przez pacjenta diety o obniżonej zawartości tłuszczu mogą pomóc temu zapobiec.

Bez polecenia lekarza nie wolno samodzielnie przerywać stosowania leku Myalepta.

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

4. Możliwe działania niepożądane

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

Możliwe działania niepożądane w przypadku stosowania tego leku:

Poważne działania niepożądane

Należy bezzwłocznie porozmawiać z lekarzem w przypadku zauważenia któregoś z poniższych poważnych działań niepożądanych - pacjent może potrzebować natychmiastowego leczenia. Jeśli nie można skontaktować się z lekarzem, należy wezwać pogotowie:

- małe stężenie cukru we krwi (glukozy) patrz punkt „Objawy dużego i małego stężenia cukru we krwi” poniżej,
- zwiększone stężenie cukru we krwi (glukozy),
- zakrzep krwi w żyłach (zakrzepica żył głębokich) - ból, obrzęk, uczucie ciepła i zaczerwienienie, występujące zwykle w podudziu lub udzie,
- płyn w płucach - trudności z oddychaniem lub kaszel,
- uczucie senności lub splątania.

Reakcje alergiczne

Należy bezzwłocznie porozmawiać z lekarzem w przypadku zauważenia jakichkolwiek ciężkich reakcji alergicznych, takich jak:

- problemy z oddychaniem,
- obrzęk i zaczerwienienie skóry, pokrzywka,

- obrzęk twarzy, ust, języka lub gardła,
- ból brzucha, mdłości (nudności) i wymioty,
- omdlenie lub zawroty głowy,
- silny ból w żołądku (nadbrzuszu),
- bardzo szybkie bicie serca.

Stan zapalny trzustki (zapalenie trzustki):

Należy bezzwłocznie porozmawiać z lekarzem w przypadku zauważenia jakichkolwiek oznak stanu zapalnego trzustki, takich jak:

- nagły i silny ból w żołądku (nadbrzuszu),
- mdłości (nudności) lub wymioty,
- biegunka.

Inne działania niepożądane

Należy porozmawiać z lekarzem w przypadku zauważenia któregoś z następujących działań niepożądanych.

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

- utrata masy ciała

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

- utrata zainteresowania jedzeniem
- ból głowy
- utrata włosów
- wyjątkowo ciężkie lub długie krwawienie miesięczne
- uczucie zmęczenia
- zasinienie, zaczerwienienie, swędzenie lub pokrzywka w miejscu wkłucia
- wytwarzanie przeciwciał przeciwko metotrepleptynie przez organizm, co może zwiększać ryzyko wystąpienia poważnych lub ciężkich zakażeń. U pacjenta może wystąpić gorączka, której towarzyszy narastające zmęczenie

Częstość nieznana (częstość nie może być określona na podstawie dostępnych danych):

- grypa
- zakażenie w klatce piersiowej
- cukrzyca
- zwiększony apetyt lub nadmierne spożycie pokarmów
- przyspieszone bicie serca
- kaszel
- duszność
- ból mięśni („mialgia”)
- ból stawów
- obrzęk dłoni i stóp
- zwiększenie ilości tkanki tłuszczowej
- obrzęk skóry lub krwawienie podskórne w miejscu wkłucia
- ból w miejscu wstrzyknięcia
- świąd w miejscu wstrzyknięcia
- uczucie dyskomfortu, niepokoju lub bólu („złe samopoczucie”)
- zwiększenie stężenia tłuszczów we krwi („triglicerydów”) (patrz punkt „Objawy dużego stężenia tłuszczów” poniżej)
- zwiększenie stężenia HbA1c we krwi, wykazane w badaniach
- zwiększenie masy ciała
- obrzęk skóry lub krwawienie podskórne („krwotok”)
- duże stężenie cukru we krwi (patrz punkt „Objawy dużego i małego stężenia cukru we krwi” poniżej).

Należy porozmawiać z lekarzem w przypadku zauważenia któregoś z powyższych działań niepożądanych.

Objawy dużego i małego stężenia cukru we krwi

Objawy małego stężenia cukru we krwi:

- zawroty głowy
- uczucie senności lub splątania
- niezdarność i upuszczanie przedmiotów
- zwiększenie apetytu
- zwiększenie potliwości
- zwiększona drażliwość lub nerwowość

W przypadku zauważenia któregośkolwiek z powyższych objawów lub w razie wątpliwości należy bezzwłocznie porozmawiać z lekarzem. Lekarz może stwierdzić konieczność zmiany leczenia.

Objawy dużego stężenia cukru we krwi:

- zwiększone pragnienie lub zwiększenie apetytu
- częstsze oddawanie moczu
- uczucie senności
- nudności lub wymioty
- nieostre widzenie
- ból w klatce piersiowej lub ból pleców
- duszność

Objawy dużego stężenia tłuszczów

Objawy dużego stężenia tłuszczów obejmują:

- ból w klatce piersiowej
- ból pod żebrami, taki jak zgaga lub niestrawność
- nudności lub wymioty

Należy porozmawiać z lekarzem w przypadku zauważenia któregośkolwiek z powyższych działań niepożądanych.

Zgłaszanie działań niepożądanych

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

5. Jak przechowywać lek Myalepta

Lek należy przechowywać w miejscu niewidocznym i niedostępnym dla dzieci.

Nie stosować tego leku po upływie terminu ważności zamieszczonego na fiolce i pudełku tekturowym. Termin ważności oznacza ostatni dzień podanego miesiąca

Przechowywać w lodówce (2 °C-8 °C). Fiolkę przechowywać w opakowaniu zewnętrznym w celu ochrony przed światłem.

Roztwór należy podać bezpośrednio po przygotowaniu i nie należy przechowywać go w celu późniejszego wykorzystania.

Usuwać wszelkie nieużyte leki.

Nie stosować tego leku, jeśli zauważy się zmętnienie lub zabarwienie roztworu, lub obecność bryłek.

Leków nie należy wyrzucać do kanalizacji ani domowych pojemników na odpadki. Należy zapytać farmaceutę, jak usunąć leki, których się już nie używa. Takie postępowanie pomoże chronić środowisko.

6. Zawartość opakowania i inne informacje

Co zawiera lek Myalepta

- Substancją czynną leku jest metreleptyna.
Każda fiolka zawiera 11,3 miligramy metreleptyny. Po rozpuszczeniu zawartości fiolki w 2,2 mililitrach wody do wstrzykiwań każdy mililitr roztworu zawiera 5 miligramów metreleptyny.
- Pozostałe składniki to: glicyna, sacharoza, polisorbat 20, kwas glutaminowy, sodu wodorotlenek (do ustalenia pH).

Jak wygląda lek Myalepta i co zawiera opakowanie

Lek Myalepta ma postać proszku do sporządzania roztworu do wstrzykiwań (*powder for injection*). To biały proszek dostarczany w szklanej fiolce z gumową zatyczką i aluminiowym uszczelnieniem z białym plastikowym, zdejmowanym wieczkiem.

Lek Myalepta jest dostępny w opakowaniach zawierających 1 fiolkę lub 30 fiolek.

Nie wszystkie wielkości opakowań muszą znajdować się w obrocie w danym kraju.

Lekarz, farmaceuta lub pielęgniarka powinien dostarczyć pacjentowi osobno odpowiednie strzykawki i igły, chusteczki i wodę do wstrzykiwań, aby pacjent mógł samodzielnie przygotować i wstrzyknąć lek Myalepta. Pacjent otrzyma także pojemnik na odpady ostre, do którego należy wyrzucać zużyte fiolki, strzykawki i igły.

Podmiot odpowiedzialny

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

Wytwórca

Amryt Pharmaceuticals DAC
45 Mespil Road
Dublin 4
Irlandia

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

België/Belgique/Belgien

Chiesi sa/nv
Tél/Tel: + 32 (0)2 788 42 00

Lietuva

ExCEED Orphan s.r.o.
Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00
Czech republic
Tel.: +370 661 663 99
pv.global@exceedorphan.com

България

ExCEED 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

ExCEED Orphan s.r.o.
Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00
Czech republic
Tel: +420 724 321 774
pv.global@exceedorphan.com

Danmark

Chiesi Pharma AB
Tlf.: + 46 8 753 35 20

Deutschland

Chiesi GmbH
Tel: + 49 40 89724-0

Eesti

ExCEED Orphan s.r.o.
Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00
Czech republic
Tel.: +370 661 663 99
pv.global@exceedorphan.com

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

Magyarország

ExCEED Orphan s.r.o.
Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00
Czech republic
Tel.: +36 20 399 4269
pv.global@exceedorphan.com

Malta

Amryt Pharmaceuticals DAC
Tel: +44 1604 549952
medinfo@amrytpharma.com

Nederland

Chiesi Pharmaceuticals B.V.
Tel: + 31 88 501 64 00

Norge

Chiesi Pharma AB
Tlf: + 46 8 753 35 20

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.

Sími: +46 8 753 35 20

Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00
Czech republic
Tel: +420 608 076 274
pv.global@exceedorphan.com

Italia

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

Suomi/Finland

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

Κύπρος

Amryt Pharmaceuticals DAC
Τηλ: +800 44 474447
Τηλ: +44 1604 549952
medinfo@amrytpharma.com

Sverige

Chiesi Pharma AB
Tel: +46 8 753 35 20

Latvija

ExCEED Orphan s.r.o.
Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00
Czech republic
Tel.: +370 661 663 99
pv.global@exceedorphan.com

Data ostatniej aktualizacji ulotki

Ten lek został dopuszczony do obrotu w wyjątkowych okolicznościach. Oznacza to, że ze względu na rzadkie występowanie choroby nie było możliwe uzyskanie pełnej informacji dotyczącej tego leku. Europejska Agencja Leków dokona co roku przeglądu wszystkich nowych informacji o leku i w razie konieczności treść tej ulotki zostanie zaktualizowana.

Inne źródła informacji

Szczegółowe informacje o tym leku znajdują się na stronie internetowej Europejskiej Agencji Leków <https://www.ema.europa.eu>.

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

Instrukcja użycia

Przed zastosowaniem leku Myalepta należy zapoznać się z punktami 1 - 6 niniejszej ulotki dla pacjenta, a następnie zapoznać się z niniejszą „Instrukcją użycia”.

Przed rozpoczęciem samodzielnego stosowania tego leku w domu, pacjent zostanie przeszkolony przez lekarza, farmaceutę lub pielęgniarkę w zakresie przygotowywania i wstrzykiwania roztworu Myalepta. W przypadku jakichkolwiek wątpliwości lub w razie konieczności uzyskania dodatkowych informacji albo pomocy, należy skontaktować się z tymi osobami. Lek należy przygotować i wstrzyknąć z zachowaniem ostrożności i bez pośpiechu, co łącznie powinno zająć około 20 minut, wliczając w to czas oczekiwania na ogrzanie się fiolki po jej wyjęciu z lodówki.

Dodatkowe materiały edukacyjne

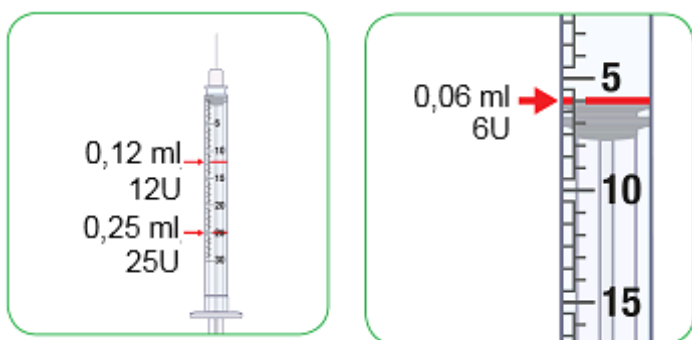
Dostępne są dodatkowe materiały i filmy edukacyjne, które mogą pomóc pacjentowi w zrozumieniu tego, jak właściwie stosować lek Myalepta. Szczegółowe informacje o dostępie do nich można uzyskać od lekarza.

Odczytywanie strzykawki

Należy wyrównać górną krawędź tłoka strzykawki z linią wskazującą przepisaną dawkę. Poniższe ilustracje prezentują przykłady dla strzykawek różnych rozmiarów. Jeśli pacjent używa strzykawki, która wygląda inaczej lub ma inne oznaczenia dawek, należy porozmawiać z lekarzem, farmaceutą lub pielęgniarką w celu uzyskania szczegółowych informacji.

Używanie strzykawki 0,3 ml

- Strzykawka 0,3 ml wskazuje objętość wstrzyknięcia w „U” zamiast „ml”.
- „U” oznacza jednostki (ang. *Units*).
- 1 U odpowiada 0,01 ml.
- Każde 5 U jest zaznaczone pogrubioną kreską i podpisane cyfrą. 5 U równa się 0,05 ml.
- Każde 1 U jest zaznaczone cieńszą kreską pomiędzy pogrubionymi kreskami. 1 U równa się 0,01 ml.
- Każde 0,5 U jest zaznaczone cienką kreską pomiędzy dwiema kreskami wskazującymi 1 U. 0,5 U równa się 0,005 ml.



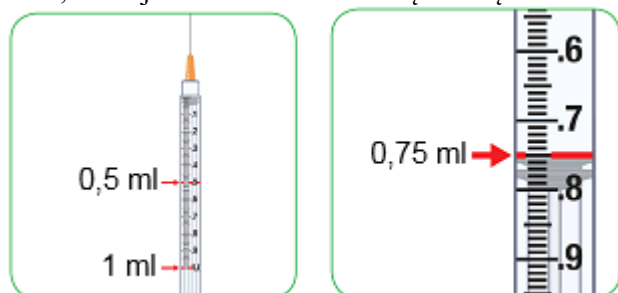
- Aby pomóc pacjentowi w wykonywaniu wstrzyknięć leku Myalepta przy użyciu małej strzykawki 0,3 ml, ostatnia kolumna w poniższej tabeli przedstawia miary jednostkowe na strzykawce wskazujące różne potencjalne dawki leku przepisane przez lekarza, farmaceutę lub pielęgniarkę.

Przeliczanie dawki z „ml” na „jednostki” („U”) w przypadku używania strzykawki 0,3 ml

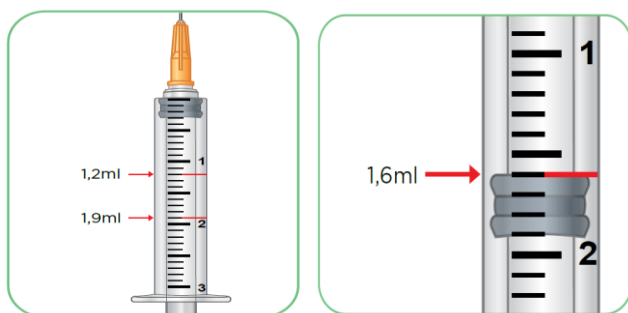
Waga dziecka	Dawka leku Myalepta	Objętość przygotowanego roztworu Myalepta	Objętość przygotowanego roztworu Myalepta do wstrzyknięcia w jednostkach przy użyciu strzykawki 0,3 ml
9 kg	0,54 mg	0,10 ml	10
10 kg	0,60 mg	0,12 ml	12
11 kg	0,66 mg	0,13 ml	13
12 kg	0,72 mg	0,14 ml	14
13 kg	0,78 mg	0,15 ml	15
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

Używanie strzykawki 1 ml

- Strzykawka 1 ml wskazuje objętość wstrzyknięcia w ml, dlatego należy wstrzyknąć objętość roztworu zalecaną przez lekarza, farmaceutę lub pielęgniarkę. Przeliczanie objętości roztworu z ml na jednostki („U”) nie jest konieczne.
- Pacjent otrzyma strzykawkę 1 ml, jeśli dobową dawkę wynosi od 1,5 mg do 5 mg, co odpowiada objętości roztworu Myalepta większej od 0,3 ml i mniejszej od 1,0 ml.
- Każde 0,1 ml jest zaznaczone pogrubioną kreską i cyfrą.
- Każde 0,05 ml jest zaznaczone kreską średniej grubości.
- Każde 0,01 ml jest zaznaczone cieńszą kreską.

**Używanie strzykawki 3,0 ml**

- Strzykawka 3,0 ml wskazuje objętość wstrzyknięcia w ml, dlatego należy wstrzyknąć objętość przepisana przez lekarza, farmaceutę lub pielęgniarkę. Przeliczanie objętości z ml na jednostki („U”) nie jest konieczne.
- Pacjent otrzyma strzykawkę 3,0 ml, jeśli dobową dawkę wynosi od 5 mg do 10 mg, co odpowiada objętości roztworu Myalepta większej niż 1,0 ml.
- Każde 0,5 ml jest zaznaczone pogrubioną kreską.
- Każde 0,1 ml jest zaznaczone cieńszą kreską umieszczoną pomiędzy pogrubionymi kreskami.



Krok A: Przygotowanie

1) Należy przygotować wszystkie materiały niezbędne do wstrzyknięcia leku. Pacjent otrzyma je od lekarza, farmaceuty lub pielęgniarki.

Na czystej, dobrze oświetlonej powierzchni należy położyć następujące przedmioty:

- szklaną fiolkę z proszkiem Myalepta
- pojemnik na wodę do wstrzykiwań do rozpuszczenia proszku Myalepta
 - Woda do wstrzykiwań może być dostarczona w szklanych lub plastikowych ampułkach, lub szklanych fiolkach z gumową zatyczką.
- chusteczki nasączone alkoholem (do oczyszczania skóry w miejscu wkłucia i czyszczenia otworów fiolek)
- pojemnik na odpady ostre (do bezpiecznego usuwania sprzętu do wstrzykiwania po jego zużyciu)

Potrzebne będą również dwie strzykawki:

- Jedna strzykawka 3 ml z igłą 40 mm w rozmiarze 21 do rozpuszczenia proszku
- Jedna strzykawka do wstrzykiwań ze znacznie krótszą igłą do wstrzykiwania roztworu pod skórę. O rozmiarze tej strzykawki zdecyduje lekarz, farmaceuta lub pielęgniarka w zależności od dawki leku Myalepta.
 - Jeśli dawka wynosi 1,5 mg lub mniej, należy użyć strzykawki 0,3 ml.
 - Jeśli dawka wynosi od 1,5 mg do 5 mg, należy użyć strzykawki 1 ml.
 - Jeśli dawka jest większa niż 5 mg, należy użyć strzykawki 3,0 ml.
 - Jeśli dawka jest większa niż 5 mg, lekarz, farmaceuta lub pielęgniarka może zalecić pacjentowi podawanie dawki w dwóch osobnych wstrzyknięciach. Patrz punkt 3 „Jaka objętość leku wstrzyknąć”, by uzyskać dodatkowe informacje.



2) Przed przygotowaniem roztworu Myalepta fiolkę z proszkiem należy pozostawić na około 10 minut, by osiągnęła temperaturę pokojową.



3) Przed rozpoczęciem przygotowywania roztworu należy umyć ręce.

Krok B: Napełnianie strzykawki 3 ml wodą do wstrzykiwań o objętości 2,2 ml

4) Należy wyjąć strzykawkę 3 ml z plastikowego opakowania. Zawsze należy używać nowej strzykawki.

- Strzykawka 3 ml i igła będą dostarczone oddzielnie.
- Sposób łączenia igły ze strzykawką zależy od tego, czy woda do wstrzykiwań została dostarczona w plastikowej ampułce, szklanej ampułce czy szklanej fiolce (patrz szczegółowe instrukcje poniżej).

5) Należy pobrać 2,2 ml wody do wstrzykiwań za pomocą strzykawki 3 ml.

Pacjent otrzyma „wodę do wstrzykiwań” wraz z fiolką zawierającą lek i strzykawkami od lekarza, farmaceuty lub pielęgniarki. Woda do wstrzykiwań jest mieszana z proszkiem Myalepta w celu rozpuszczenia proszku i sporządzenia płynnego leku, który można wstrzyknąć. Woda do wstrzykiwań jest dostarczana:

- w plastikowej ampułce
- w szklanej ampułce
- w szklanej fiole (z gumową zatyczką)

Należy zawsze używać nowych ampułek lub fiolek z wodą do wstrzykiwań. Nigdy nie należy używać wody do wstrzykiwań pozostałej po sporządzeniu roztworu Myalepta w poprzednich dniach.

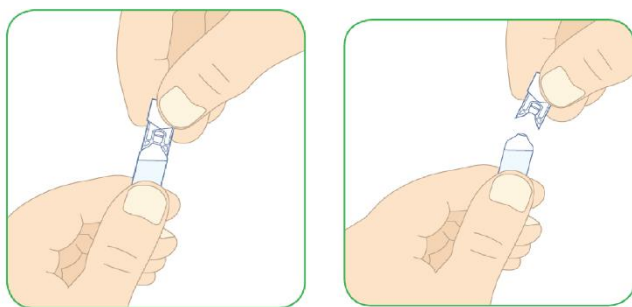
Plastikowa ampułka z wodą do wstrzykiwań



Plastikowa ampułka to zamknięty pojemnik z zakręcanym wieczkiem.

Aby usunąć wodę do wstrzykiwań, należy przełamać ampułkę.

- Przytrzymać ampułkę tak, aby wieczko ampułki było skierowane ku górze.
- Przytrzymać dolną część ampułki w jednej dłoni, a wieczko ampułki w drugiej.
- Trzymając dolną część ampułki w pozycji nieruchomej, delikatnie odkręcić wieczko ampułki aż do jego całkowitego usunięcia.

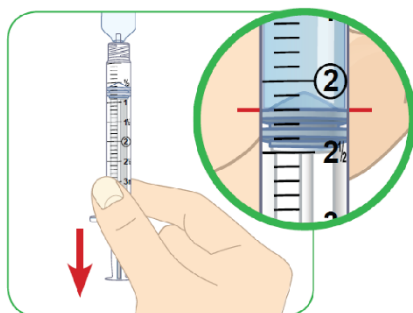


- Nie nakładać igły na strzykawkę.
- Bez nakładania igły, możliwie jak najgłębiej umieścić końcówkę strzykawki 3 ml w górnej części plastikowej ampułki.

Pozostawiając strzykawkę umieszczoną w ampulce, odwrócić ampulkę i strzykawkę razem do góry nogami. Strzykawka jest teraz skierowana ku górze.

Pozostawiając strzykawkę umieszczoną w ampulce, ostrożnie nacisnąć tłok strzykawki.

- Naciskać tłok strzykawki tak długo, dopóki jego górna krawędź nie zrówna się z czarną kreską wskazującą 2,2 ml.



- Należy sprawdzić, czy w strzykawce o objętości 3 ml nie występują bańki ani pęcherzyki powietrza. W krokach 6-8 podano informacje o usuwaniu ze strzykawki baniek i pęcherzyków powietrza.
- Wyjąć strzykawkę z plastikowej ampułki.

Nałożyć igłę na strzykawkę.

- Nie dokręcać igły zbyt mocno.
- Nie usuwać osłony igły.
- Nie dotykać igły.

Szklana ampulka z wodą do wstrzykiwań



Szklana ampulka to zamknięty pojemnik.

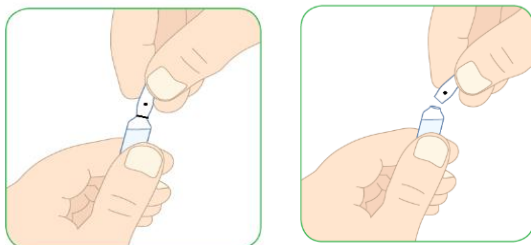
Przed otwarciem ampulki z wodą do wstrzykiwań należy przygotować strzykawkę 3 ml, nakładając na nią igłę.

Nie dokręcać igły zbyt mocno.

- Usunąć osłonę igły.
- Nie dotykać igły.

By usunąć wodę do wstrzykiwań, należy przełamać ampulkę w miejscu przełamania, jak pokazano na powyższym rysunku.

- Przytrzymać ampulkę tak, aby końcówka była skierowana ku górze.
- Przy pomocy chusteczki nawilżonej alkoholem oczyścić miejsce przełamania ampulki.
- Przytrzymać dolną część ampulki w jednej dłoni, a wieczko ampulki w drugiej.
- Trzymając dolną część ampulki w pozycji nieruchomej, złamać końcówkę.

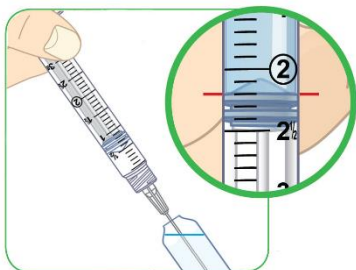


Umieścić strzykawkę 3 ml w szklanej ampulce.

- Szklana ampulka powinna być nachylona pod kątem 45 stopni do podłoża.
- Należy włożyć igłę do ampulki możliwie jak najgłębiej.

Pozostawiając igłę umieszczoną w ampulce, ostrożnie wyciągnąć tłok strzykawki.

- Ciągnąć tłok strzykawki w górę tak długo, dopóki jego górna krawędź nie zrówna się z czarną kreską wskazującą 2,2 ml.
- Należy sprawdzić, czy w strzykawce o objętości 3 ml nie występują bańki ani pęcherzyki powietrza. W krokach 6-8 podano informacje o usuwaniu ze strzykawki baniek i pęcherzyków powietrza.



Szklana fiolka z wodą do wstrzykiwań



Szklana fiolka ma plastikowe wieczko, które należy usunąć, odsłaniając znajdującą się pod nim gumową uszczelkę.

- Nie usuwać gumowej uszczelki.

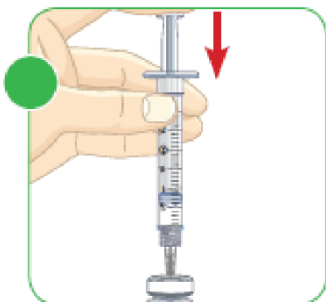
Nałożyć igłę na strzykawkę 3 ml. Nie dokręcać igły zbyt mocno.

- Usunąć osłonę igły.
- Nie dotykać igły.
- Nacisnąć tłok strzykawki do kreski wskazującej 2,2 ml, by wtłoczyć powietrze do strzykawki.

Umieścić fiolkę na twardej, płaskiej powierzchni.

- Umieścić strzykawkę 3 ml w fiolce, wkładając ją przez gumową uszczelkę.
- Igła powinna być skierowana w dół.
- Igła powinna być umieszczona w fiolce możliwie jak najgłębiej.

Nacisnąć tłok strzykawki do końca.



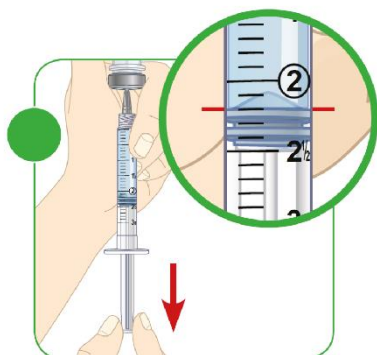
Pozostawiając igłę umieszczoną w fiolce, odwrócić fiolkę i strzykawkę razem do góry nogami. Igła powinna być teraz skierowana w górę.

- Nie wyjmować igły z fiolki.



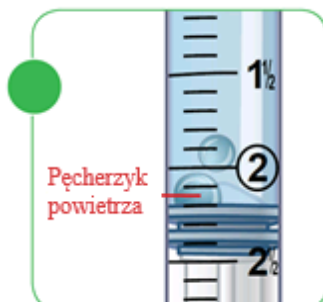
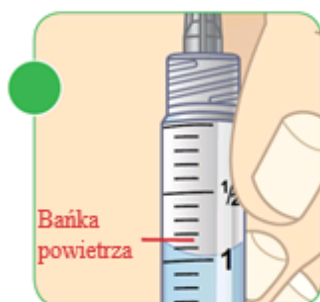
Ostrożnie nacisnąć tłok strzykawki

- Naciskać tłok strzykawki tak długo, dopóki jego górna krawędź nie zrówna się z czarną kreską wskazującą 2,2 ml.



6) Niezależnie od tego, czy woda do wstrzykiwań została pobrana z fiolki czy ampułki, należy sprawdzić, czy w strzykawce 3 ml nie utworzyły się bańki lub pęcherzyki powietrza.

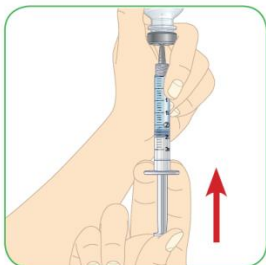
- Czasami w strzykawce tworzą się duże przestrzenie wypełnione powietrzem (bańki powietrza). W strzykawce można również zaobserwować mniejsze pęcherzyki powietrza.
- **Należy usunąć bańkę powietrza lub pęcherzyki powietrza ze strzykawki**, aby upewnić się, że w strzykawce znajduje się odpowiednia ilość wody sterylnej.



7) Usunąć bańkę powietrza lub pęcherzyki powietrza.

Używanie szklanej fiolki lub plastikowej ampulki

- Pozostawiając strzykawkę umieszczoną w szklanej fiolce lub plastikowej ampułce, opukać palcami bok strzykawki, aby bańka lub pęcherzyki powietrza przemieściły się ku górze strzykawki.
- Ostrożnie wcisnąć tłok strzykawki, aby wypchnąć powietrze ze strzykawki.



Używanie szklanej ampulki

- Wyjąć strzykawkę z ampulki i trzymać strzykawkę tak, aby igła była skierowana ku górze.
- Opukać palcami bok strzykawki, aby bańka powietrza / pęcherzyki powietrza przemieściły się ku górze strzykawki.
- Ostrożnie wcisnąć tłok strzykawki, aby wypchnąć powietrze ze strzykawki.

8) Sprawdzić objętość wody do wstrzykiwań

- Jeśli objętość wody do wstrzykiwań znajdującej się w strzykawce jest mniejsza niż 2,2 ml, pobrać do strzykawki więcej wody do wstrzykiwań i powtórzyć kroki 6 i 7 aż w strzykawce znajdzie się 2,2 ml wody do wstrzykiwań.

9) Jeśli w strzykawce znajduje się 2,2 ml wody do wstrzykiwań, wyjąć strzykawkę z fiolki lub ampulki.

- Nie przesuwając tłoku strzykawki.
- Nie dotykać odkrytej części igły nałożonej na strzykawkę, ponieważ jest ona sterylna, i można się skałeczyć lub uszkodzić igłę.

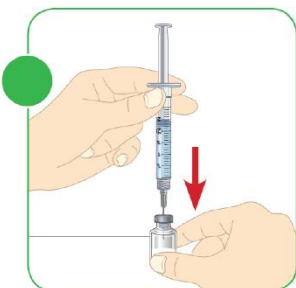
Krok C: Rozpuszczanie leku Myalepta

10) Należy upewnić się, że fiolka zawierająca proszek Myalepta została wyjęta z lodówki co najmniej 10 minut wcześniej i osiągnęła temperaturę pokojową.

11) Usunąć plastikowe wieczko z fiolki zawierającej proszek Myalepta.

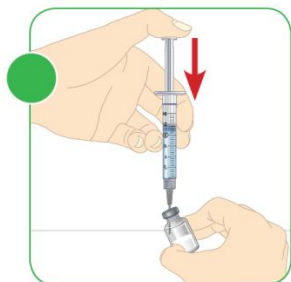
- Umieścić fiolkę na płaskiej, twardej powierzchni.
- Oczyszczyć wieczko fiolki przy użyciu chusteczki nasączonej alkoholem.

12) Możliwie jak najgłębiej umieścić igłę strzykawki 3 ml zawierającej 2,2 ml wody do wstrzykiwań w fiolce zawierającej proszek Myalepta.

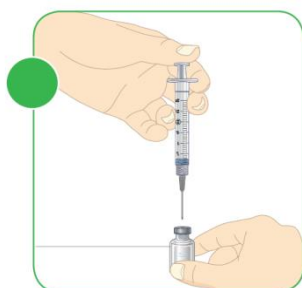


13) Przytrzymać fiolkę w nachyleniu pod kątem 45 stopni w stosunku do powierzchni stołu i powoli wcisnąć tłok strzykawki do samego końca, używając kciuka.

- Woda do wstrzykiwań powinna spłynąć po wewnętrznej ścianie fiolki.
- Należy wstrzyknąć do fiolki całą wodę do wstrzykiwań.



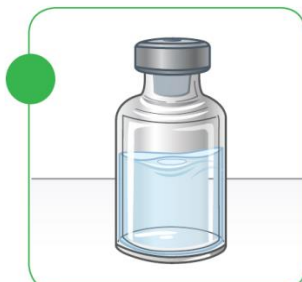
14) Wyjąć igłę z fiolki i wyrzucić strzykawkę do pojemnika na odpady ostre.



15) Wymieszać proszek i wodę do wstrzykiwań

- Delikatnie wymieszać zawartość fiolki ruchem okrężnym (ruchem wirowym)
- Mieszać do rozpuszczenia proszku i uzyskania klarownego płynu. **Nie potrząsać ani nie wstrząsać energicznie fiolką.**
- Roztwór stanie się klarowny maksymalnie w ciągu 5 minut.

Prawidłowo wymieszany roztwór leku Myalepta będzie klarowny i pozbawiony jakichkolwiek grudek suchego proszku, pęcherzyków lub piany. Nie używać roztworu, który nie jest klarowny lub w którym można zaobserwować grudki lub bryłki proszku. Taki roztwór należy wyrzucić i ponownie przygotować roztwór, zaczynając od kroku 1.

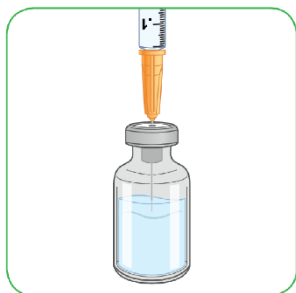


Krok D: Napelnianie strzykawki roztworem Myalepta do wstrzykiwań

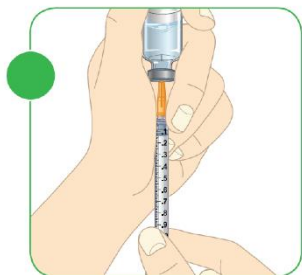
16) Aby wstrzyknąć roztwór leku Myalepta, należy użyć nowej strzykawki do wstrzykiwań o objętości 0,3 ml, 1,0 ml lub 3,0 ml dostarczonej przez lekarza, farmaceutę lub pielęgniarkę. Usunąć osłonę igły.

- **Nie** dotykać igły.
- **Nie** przesuwac tłoku strzykawki.

17) Możliwie jak najgłębiej umieścić igłę w fiolce zawierającej roztwór leku Myalepta, przekłuwając środek gumowej zatyczki.

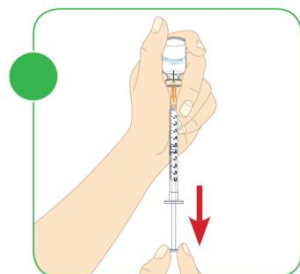


18) Gdy igła znajduje się w fiolce, odwrócić fiolkę i strzykawkę do góry nogami.



19) Pozostawiając igłę umieszczoną w fiolce, nacisnąć tłok strzykawki.

- Górna krawędź tłoka strzykawki powinna zrównać się z czarną kreską na strzykawce odpowiadającą objętości roztworu Myalepta, którą należy wstrzyknąć.

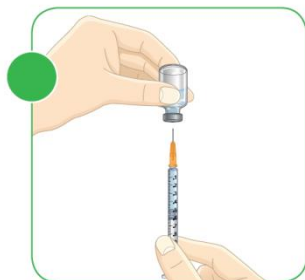


20) Sprawdzić, czy w strzykawce nie powstała bańka powietrza lub pęcherzyki powietrza.

- Jeśli w strzykawce można zaobserwować bańkę powietrza lub pęcherzyki powietrza, **należy postępować zgodnie z wytycznymi** opisanymi w kroku 7, aby **wypchnąć powietrze ze strzykawki**.

21) Jeśli strzykawka zawiera odpowiednią dawkę roztworu Myalepta, należy wyjąć igłę z fiolki.

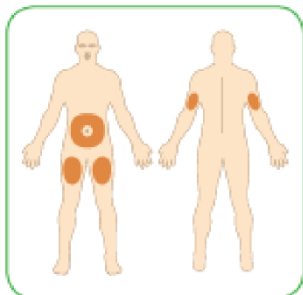
- **Nie** przesuwaj tłoka strzykawki.
- **Nie** dotykać igły.



Krok E: Wybór i przygotowanie miejsca wkłucia

22) Ostrożnie wybrać miejsce wstrzyknięcia leku Myalepta. Lek ten można wstrzykiwać w następujących miejscach na ciele:

- okolica żołądka (brzucha), za wyjątkiem miejsc znajdujących się w odległości 5 cm od pępka
- udo
- tylna część ramienia



Jeśli pacjent chce wykonywać każde wstrzyknięcie w tym samym obszarze anatomicznym, nie należy korzystać z tego samego miejsca wkłucia, z którego korzystano przy ostatnim wstrzyknięciu.

- W przypadku wstrzykiwania innych leków nie należy wstrzykiwać leku Myalepta w tym samym miejscu, w którym wstrzykiwane są inne leki.

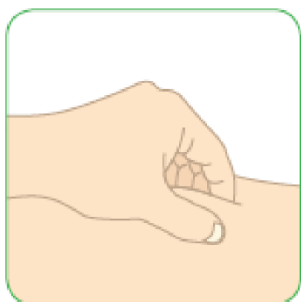
23) Należy oczyścić miejsce wkłucia przy użyciu czystej chusteczki nasączonej alkoholem i poczekać aż skóra wyschnie.

- Nie dotykać oczyszczonego miejsca do momentu wstrzykiwania leku Myalepta.

Krok F: Wstrzykiwanie leku Myalepta

Uwaga: Lek Myalepta należy wstrzykiwać pod skórę („podanie podskórne”). **Nie** podawać leku domięśniowo.

24) Aby wstrzyknąć lek pod skórę, należy jedną ręką chwycić skórę w miejscu wstrzyknięcia.



25) W drugiej ręce należy trzymać strzykawkę, tak jak trzyma się ołówek.

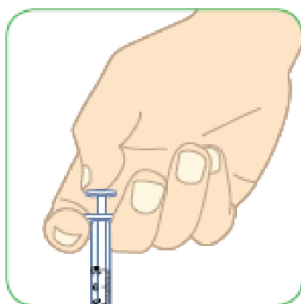
26) Delikatnie wprowadzić igłę w skórę w nachyleniu pod kątem około 45 stopni względem ciała.

- **Nie** wprowadzać igły w mięsień.
- Igła jest krótka i powinna być wprowadzona w skórę w całości pod kątem 45 stopni.



27) Delikatnie nacisnąć tłok strzykawki do końca, używając kciuka.

- Wstrzyknąć całą zawartość strzykawki.
- Jeśli w strzykawce pozostanie jakakolwiek część leku, oznacza to, że pacjent nie otrzymał pełnej dawki.



28) Wyjąć strzykawkę ze skóry.

Krok G: Usuwanie zużytych materiałów

29) Należy wyrzucić dwie zużyte strzykawki oraz wszystkie wieczka, fiolki lub ampułki do pojemnika na odpady natychmiast po ich użyciu.

- Należy porozmawiać z lekarzem, farmaceutą lub pielęgniarzą o prawidłowym usuwaniu pojemnika na odpady ostre po jego zapelnieniu. W tym zakresie mogą obowiązywać lokalne regulacje.



Ważne

- Nie używać jednej strzykawki więcej niż raz. Za każdym razem używać nowej strzykawki.
- Po pobraniu wymaganej dawki fiołki będą pozostawać niemal całkowicie wypełnione produktem leczniczym. Pozostały roztwór należy wyrzucić po użyciu.
- Nie rozpuszczać nowej dawki proszku Myalepta używając ampułki lub fiołki zawierającej niezużyty wodę do wstrzykiwań. Należy usuwać niezużyty wodę do wstrzykiwań, wyrzucając ampułkę lub fiołkę do pojemnika na odpady ostre. Należy zawsze używać nowej ampułki lub fiołki zawierającej wodę do wstrzykiwań za każdym razem podczas rozpuszczania proszku Myalepta.
- Nie używać ponownie strzykawek, wieczek ani otrzymanego pojemnika na odpady, i nie wyrzucać ich do pojemnika na odpady domowe.
- Pojemnik na odpady ostre musi się zawsze znajdować w miejscu niedostępnym dla dzieci.