

PRILOGA I
POVZETEK GLAVNIH ZNAČILNOSTI ZDRAVILA

▼ Za to zdravilo se izvaja dodatno spremljanje varnosti. Tako bodo hitreje na voljo nove informacije o njegovi varnosti. Zdravstvene delavce naprošamo, da poročajo o katerem koli domnevnem neželenem učinku zdravila. Glejte poglavje 4.8, kako poročati o neželenih učinkih.

1. IME ZDRAVILA

Myalepta 3 mg prašek za raztopino za injiciranje
Myalepta 5,8 mg prašek za raztopino za injiciranje
Myalepta 11,3 mg prašek za raztopino za injiciranje

2. KAKOVOSTNA IN KOLIČINSKA SESTAVA

Myalepta 3 mg prašek za raztopino za injiciranje

Ena viala vsebuje 3 mg metreleptina*.

Po redčenju z 0,6 ml vode za injekcije (glejte poglavje 6.6) en ml vsebuje 5 mg metreleptina.

Myalepta 5,8 mg prašek za raztopino za injiciranje

Ena viala vsebuje 5,8 mg metreleptina*.

Po redčenju z 1,1 ml vode za injekcije (glejte poglavje 6.6) en ml vsebuje 5 mg metreleptina.

Myalepta 11,3 mg prašek za raztopino za injiciranje

Ena viala vsebuje 11,3 mg metreleptina*.

Po redčenju z 2,2 ml vode za injekcije (glejte poglavje 6.6) en ml vsebuje 5 mg metreleptina.

*Metreleptin je rekombinantni analog humanega leptina (proizvaja se v celicah *Escherichia coli* s tehnologijo rekombinantne DNK, pri čemer se tvori rekombinantni humani-metionil leptin).

Za celoten seznam pomožnih snovi glejte poglavje 6.1.

3. FARMACEVTSKA OBLIKA

prašek za raztopino za injiciranje (prašek za injekcijo)

Bela liofilizirana pogača ali prašek.

4. KLINIČNI PODATKI

4.1 Terapevtske indikacije

Zdravilo Myalepta je indicirano kot dodatek prehrani kot nadomestna terapija za zdravljenje zapletov zaradi pomanjkanja leptina pri bolnikih s lipodistrofijo (LD):

- s potrjeno prirojeno generalizirano lipodistrofijo (LD) (Berardinelli-Seipov sindrom) ali pridobljeno generalizirano LD (Lawrenceov sindrom) pri odraslih in otrocih, starih 2 leti ali več;
- s potrjeno familiarno parcialno LD ali pridobljeno parcialno LD (Barraquer-Simonsov sindrom) pri odraslih in otrocih, starih 12 let ali več, za katere standardno zdravljenje ni doseglo zadostne urejenosti presnove.

4.2 Odmerjanje in način uporabe

Zdravljenje mora predpisati in spremljati usposobljen zdravstveni delavec, ki ima izkušnje z diagnosticiranjem in zdravljenjem presnovnih motenj.

Odmerjanje

Priporočen dnevni odmerek metreleptina je odvisen od telesne mase, kot je določeno v preglednici 1.

Da bi bolniki in negovalci razumeli pravilni odmerek za injiciranje, mora zdravnik, ki zdravilo predpiše, določiti ustrezen odmerek tako v miligramih kot tudi v mililitrih. V izogib napakam pri dajanju zdravila, vključno s prekomernim odmerjanjem, je treba upoštevati spodnji izračun za odmerek ter smernice za prilagajanje odmerka. Pri uporabi zdravila Myalepta se vsakih 6 mesecev priporoča preverjanje bolnikove tehnike samoinjiciranja zdravila.

Pri izračunu odmerka je treba vedno uporabiti bolnikovo telesno maso na začetku zdravljenja.

Preglednica 1 Priporočen odmerek metreleptina

Izhodiščna telesna masa	Začetni dnevni odmerek (volumen injekcije)	Prilagoditve odmerka (volumen injekcije)	Največji dnevni odmerek (volumen injekcije)
Moški in ženske ≤ 40 kg	0,06 mg/kg (0,012 ml/kg)	0,02 mg/kg (0,004 ml/kg)	0,13 mg/kg (0,026 ml/kg)
Moški > 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)
Ženske > 40 kg	5 mg (1 ml)	1,25 mg (0,25 ml) do 2,5 mg (0,5 ml)	10 mg (2 ml)

Prilagoditve odmerka

Na osnovi kliničnega odziva (npr. neustrezen nadzor presnove) ali drugih dejavnikov (npr. težave z intoleranco, prekomerna izguba telesne mase, predvsem pri pediatričnih bolnikih) je mogoče odmerek zmanjšati ali povečati do največjega odmerka, navedenega v Preglednica 1. Največji toleriran odmerek je lahko manjši od največjega dnevnega odmerka, navedenega v Preglednica 1, če prihaja do prekomerne izgube telesne mase, četudi metabolni odziv ni popoln.

Najmanjši klinični odziv je opredeljen kot vsaj:

- 0,5-odstotno zmanjšanje HbA1c in/ali 25-odstotno zmanjšanje potrebe po insulinu in/ali
- 15-odstotno zmanjšanje trigliceridov (TG)

Če po 6 mesecih zdravljenja klinični odziv ni opazen, se mora zdravnik prepričati, ali bolnik pravilno izvaja tehniko injiciranja in ali prejema pravilni odmerek ter upošteva dieto. Preden prekinete zdravljenje, je treba poskusiti s povečanjem odmerka.

Na osnovi nepopolnega kliničnega odziva po najmanj 6 mesecih zdravljenja lahko poskusite povečati odmerek metreleptina pri odraslih in otrocih, kar omogoča sočasno zniževanje insulina, peroralnih antidiabetikov in/ali zdravil za zniževanje lipidov.

Zmanjšanja HbA1c in TG morda pri otrocih ne bodo opazna, saj presnovne nepravilnosti ob začetku zdravljenja morda še niso prisotne. Predvideva se, da bo treba pri večini otrok odmerek na kg povečati, predvsem ob dosegu pubertete. Zaradi morebitnih opaženih nepravilnosti v TG in HbA1c bo morda treba povečati odmerek. Odmerke pri otrocih brez presnovnih nepravilnosti je treba prilagajati glede na spremembo telesne mase.

Odmerka ni priporočljivo povečevati pogosteje kot vsake 4 tedne. Zmanjšanje odmerka zaradi izgube telesne mase je možno enkrat tedensko.

Pri bolnikih, ki se zdravijo z zdravilom Myalepta in jemljejo zdravila proti sladkorni bolezni, obstaja nevarnost hipoglikemije. V začetnih fazah zdravljenja bo morda treba odmerek insulina zmanjšati tudi do 50 % ali več glede na potrebe pred začetkom zdravljenja. Ko se potrebna količina insulina stabilizira, bo pri nekaterih bolnikih treba prilagoditi tudi druge antidiabetike, da zmanjšate tveganje za hipoglikemijo (glejte poglavji 4.4 in 4.8).

Prekinitev pri bolnikih s tveganjem za pankreatitis

Ob prekinitvi jemanja zdravila Myalepta pri bolnikih, pri katerih obstaja tveganje za pankreatitis (npr. anamneza pankreatitisa, huda hipertrigliceridemija), se priporoča postopno zmanjšanje odmerka v obdobju dveh tednov, hkrati z dieto z malo maščobami. V tem času spremljajte ravni trigliceridov in po potrebi uvedite ali prilagodite odmerek zdravila za zniževanje ravni lipidov. Ob pojavu znakov in/ali simptomov pankreatitisa je treba izvesti ustrezen klinični pregled (glejte poglavje 4.4).

Izpuščen odmerek

Če bolnik izpusti odmerek, ga mora vzeti takoj, ko to opazi, ter naslednji dan nadaljevati z normalnim odmerjanjem.

Posebna populacija

Starejši

V kliničnih študijah metreleptina ni sodelovalo dovolj bolnikov, starejših od 65 let, da bi bilo mogoče določiti, ali se na učinkovino odzivajo drugače od mlajših. Na splošno je treba biti pri izboru odmerka in prilagoditvi slednjega pri starejših bolnikih previden, čeprav posebna prilagoditev odmerka ni priporočena.

Okvara ledvic in jeter

Metreleptin ni bil preučen pri bolnikih z okvarami ledvic ali jeter. Priporočil za odmerjanje ni mogoče podati.

Pediatrična populacija

Varnost in učinkovitost metreleptina pri otrocih, starih od 0 do 2 leti, z generalizirano LD, in otrocih, starih od 0 do 12 let, s parcialno LD, še nista bili dokazani. Za otroke z generalizirano LD, še posebej za mlajše od 6 let, je podatkov zelo malo.

Način uporabe

Subkutana uporaba.

Zdravstveni delavci morajo bolnike in negovalce ustrezno poučiti o rekonstituciji zdravila in pravilni tehniki subkutanega injiciranja, da se pri bolnikih z minimalnim subkutanim adipoznim tkivom prepreči injiciranje v mišico.

Bolniki in/ali negovalci morajo pripraviti in injicirati prvi odmerek zdravila pod nadzorom kvalificiranega medicinskega strokovnjaka.

Zdravilo je treba injicirati vsak dan ob isti uri. Zdravilo je mogoče injicirati kadar koli čez dan, ne glede na obroke.

Rekonstituirano raztopino je treba injicirati v tkivo na trebuhu, stegnu ali nadlahti. Priporočeno je, da si bolnik vsak dan zdravilo injicira na drugo mesto, kadar si ga injicira na isti predel. Odmerke, ki presegajo 1 ml, je mogoče injicirati v dveh injekcijah (dnevni odmerek razdelite na enaka odmerka), da se zmanjša morebitno neugodje na mestu injiciranja zaradi injicirane količine. Kadar zaradi količine razdelite odmerke, ju lahko injicirate enega za drugim na različnih mestih injiciranja.

Ko so predpisani majhni odmerki/volumni (npr. pri otrocih), bodo po odvzemu potrebnega odmerka vial ostale skoraj popolnoma napolnjene z zdravilom. Ostanek rekonstituirane raztopine je treba po uporabi zavreči.

Za navodila glede rekonstitucije zdravila pred dajanjem glejte poglavje 6.6 in informacije za bolnike v priloženih navodilih v priročniku za uporabo (7. poglavje).

Preglednica 2 Izračun začetnega odmerka

Telesna masa in spol	Izračun začetnega odmerka
Za moške in ženske ≤ 40 kg enkratni dnevni odmerek	Telesna masa (kg) x 0,06 mg/kg = individualni dnevni začetni odmerek za bolnika v mg Telesna masa (kg) x 0,012 ml/kg = individualni dnevni začetni volumen za injiciranje za bolnika v ml Primer: Bolnik, ki tehta 25 kg, na začetku prejme 0,06 mg/kg zdravila Myalepta. Individualni odmerek za bolnika = 1,5 mg Bolnik, ki tehta 25 kg, na začetku prejme 0,012 ml/kg = 0,3 ml raztopine zdravila Myalepta za injiciranje
Za moške > 40 kg enkratni dnevni odmerek	Individualni enkratni dnevni odmerek za bolnika v mg = 2,5 mg Volumen za injiciranje enkratnega dnevnega odmerka = 0,5 ml
Za ženske > 40 kg enkratni dnevni odmerek	Individualni enkratni dnevni odmerek za bolnika v mg = 5 mg Volumen za injiciranje enkratnega dnevnega odmerka = 1 ml

Preglednica 3 Potrebna brizga za rekonstitucijo zdravila Myalepta z vodo za injekcije

Brizga	Premier in dolžina igle
<u>Myalepta 3 mg prašek za raztopino za injiciranje</u>	
1,0 ml	premier 21G 40 mm igla
<u>Myalepta 5,8 mg prašek za raztopino za injiciranje</u>	
3,0 ml	premier 21G 40 mm igla
<u>Myalepta 11,3 mg prašek za raztopino za injiciranje</u>	
3,0 ml	premier 21G 40 mm igla

Preglednica 4 Potrebna brizga na odmerek zdravila Myalepta

Brizga	Merilo in dolžina igle	Razpon odmerka zdravila Myalepta za uporabo
0,3 ml insulinska brizga U100	premier 31G 8 mm igla	Za odmerke: ≤ 1,5 mg/≤ 0,3 ml dnevno
1,0 ml	premier 30G 13 mm igla	Za odmerke: > 1,5 mg–5 mg/0,3–1,0 ml dnevno
3,0 ml	premier 30G 13 mm igla	Za odmerke: > 5 mg–10 mg/> 1,0 ml dnevno

Pri bolnikih, ki tehtajo manj kot 40 kg, je treba za izračun odmerka uporabiti dejansko telesno maso na začetku zdravljenja; pri bolnikih, ki tehtajo 25 kg ali manj, za začetni odmerek glejte Preglednica 5.

Preglednica 5 Pretvorbena preglednica za 0,3-mililitrsko insulinsko brizgo U100

Telesna masa otroka	Odmerek zdravila Myalepta	Dejanski volumen raztopine*	Zaokrožen volumen raztopine	"Enota" volumna za injiciranje v 0,3-mililitrski brizgi
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

*Opomba: Začetne odmerke in prirastke odmerka je treba zaokrožiti navzdol na najbližjih 0,01 ml

Enkratni dnevni odmerek zdravila Myalepta se lahko povečuje v korakih, kot je prikazano v tabeli 6, do največjega dnevnega odmerka.

Preglednica 6 Izračun prilagoditve odmerka

Prilagodite odmere naslednje (po potrebi)	Dejanje
Moški in ženske ≤ 40 kg	Telesna masa (kg) × 0,02 mg/kg = volumen prilagoditve odmerka v mg Skupni dnevni volumen za injiciranje je celotni odmerek v mg, deljeno s 5. Primer: Bolnik, ki tehta 15 kg, na začetku prejme 0,06 mg/kg zdravila Myalepta. Individualni odmerek bolnika = 0,9 mg. S povečanjem odmerka v koraku po 0,02 mg/kg se dnevni odmerek poveča na 0,08 mg/kg = 1,2 mg. Skupni dnevni volumen za injiciranje je celotni odmerek v mg deljeno s 5, ki je v tem primeru $1,2 \text{ mg}/5 = 0,24 \text{ ml}$, kar je enako 24 enotam na 0,3-mililitrski insulinski brizgi. Največji dnevni odmerek pri moških in ženskah je 0,13 mg/kg ali 0,026 ml/kg injekcijskega volumna.
Moški in ženske > 40 kg	Pri vseh bolnikih, ki tehtajo več kot 40 kg, se dnevni odmerek povečuje v korakih po 1,25 mg ali 0,25 ml injiciranega volumna. Skupni dnevni volumen za injiciranje je celotni odmerek v mg, deljeno s 5. Primer: Moški bolnik na začetku prejme 2,5 mg zdravila Myalepta dnevno. S povečanjem v koraku po 1,25 mg se dnevni odmerek poveča na 3,75 mg. Skupni dnevni volumen za injiciranje je $3,75 \text{ mg}/5 = 0,75 \text{ ml}$. Največji dnevni odmerek pri moških in ženskah je 10 mg ali 2 ml injiciranega volumna.

4.3 Kontraindikacije

Preobčutljivost na učinkovino ali katero koli pomožno snov, navedeno v poglavju 6.1.

4.4 Posebna opozorila in previdnostni ukrepi

Podatki iz kliničnih študij ne podpirajo varnosti in učinkovitosti pri bolnikih z LD v povezavi z virusom HIV.

Preobčutljivostne reakcije

Pri bolnikih, ki jemljejo zdravilo Myalepta, so bili poročani primeri generalizirane preobčutljivosti (npr. anafilaksija, koprivnica, generaliziran izpuščaj) (glejte poglavje 4.8). Anafilaktične reakcije se lahko pojavijo takoj po uporabi zdravila. Če pride do anafilaktične reakcije ali druge resne alergijske reakcije, je treba takoj prenehati z dajanjem zdravila in uvesti ustrezno terapijo.

Akutni pankreatitis zaradi prekinitve jemanja zdravila Myalepta

Nepravilno zdravljenje ali nenadna prekinitve jemanja zdravila Myalepta lahko povzroči poslabšanje hipertrigliceridemije in povezanega pankreatitisa, predvsem pri bolnikih z dejavniki tveganja za pankreatitis (npr. anamneza pankreatitisa, huda hipertrigliceridemija) (glejte poglavje 4.8). Če bolnik zboli za pankreatitisom med jemanjem metreleptina, se priporoča, da metreleptin uporablja še naprej, saj bi nenadna prekinitve zdravljenja lahko stanje še poslabšala. Če je treba iz kakršnega koli razloga prekiniti z uporabo metreleptina, se priporoča postopno zmanjšanje odmerka v obdobju dveh tednov,

hkrati z dieto z nizko vsebnostjo maščob; glejte poglavje 4.2. V tem času spremljajte ravni trigliceridov in po potrebi uvedite ali prilagodite odmere zdravila za zniževanje ravni lipidov. Ob pojavu znakov in/ali simptomov pankreatitisa je treba izvesti ustrezen klinični pregled.

Hipoglikemija ob sočasni uporabi insulina in drugih antidiabetikov

Pri bolnikih, ki se zdravijo z zdravilom Myalepta in hkrati jemljejo tudi antidiabetike, predvsem insulin ali insulinske sekretagoge (npr. sulfonilsečnine), obstaja tveganje hipoglikemije. V prvih 2 tednih zdravljenja bo morda treba odmerek zmanjšati tudi do 50 % ali več glede na potrebe pred začetkom zdravljenja. Ko se potrebna količina insulina stabilizira, bo pri nekaterih bolnikih treba prilagoditi tudi druge antidiabetike, da zmanjšate tveganje hipoglikemije.

Glukoza v krvi pri bolnikih, ki sočasno prejemajo insulin, predvsem pri tistih z visokimi odmerki, ali tistih, ki jemljejo insulinske sekretagoge oz. kombinacijo zdravil, je treba natančno spremljati. Bolnike in negovalce je treba opomniti, da morajo biti pozorni na znake in simptome hipoglikemije.

V kliničnih študijah so hipoglikemijo obvladali z zaužitjem hrane/pijače in s prilagajanjem odmerka antidiabetikov. V primeru hipoglikemičnih dogodkov, ki niso hudi, lahko glede na mnenje lečečega zdravnika namesto prilagoditve odmerka antidiabetikov pride v poštev prilagoditev diete.

Pri bolnikih, ki hkrati jemljejo insulin (ali druga subkutana zdravila) in zdravilo Myalepta, se priporoča rotacija mest injiciranja.

T-celični limfom

V kliničnih študijah so bili poročani primeri pojava T-celičnega limfoma (glejte poglavje 4.8) med uporabo metreleptina. Povezanost med zdravljenjem z zdravilom in nastankom in/ali napredovanjem limfoma ni bila dokazana.

Koristi in tveganja zdravljenja je treba skrbno pretehtati pri bolnikih z generalizirano LD in/ali bolnikih s hudimi hematološkimi motnjami (vključno z levkopenijo, nevtropenijo, boleznimi kostnega mozga, limfomom in/ali limfadenopatijo).

Imunogenost

V kliničnih študijah so se protitelesa proti zdravilu (ADA - *antidrug antibodies*) na metreleptin pri bolnikih pojavila zelo pogosto (88 %). Aktivnost zaviranja reakcije med metreleptinom in receptorjem za rekombinantni leptin je bila ugotovljena *in vitro* v krvi večine bolnikov, vendar vpliva na učinkovitost metreleptina ni bilo mogoče jasno določiti (glejte poglavje 4.8).

Četudi s kliničnimi študijami to ni bilo potrjeno, bi nevtralizirajoča protitelesa teoretično lahko vplivala na aktivnost endogenega leptina.

Resne in hude okužbe

Pri bolnikih z resnimi in hudimi okužbami se mora lečeči zdravnik odločiti, ali naj bolnik nadaljuje z uporabo metreleptina ali ne. Povezave med nastankom zaviralne aktivnosti proti metreleptinu ter resnimi in hudimi okužbami ni mogoče izključiti (glejte poglavje 4.8).

Avtoimunske bolezni

Pri nekaterih bolnikih, zdravljenih z metreleptinom, so opazili napredovanje/poslabšanje avtoimunske bolezni, vključno s hudim avtoimunskim hepatitisom, vendar vzročna povezava med zdravljenjem z zdravilom Myalepta in napredovanjem avtoimunske bolezni ni bila ugotovljena. Priporočljivo je natančno spremljanje izbruhov avtoimunske bolezni (pojav nenadnih in hudih simptomov). Pri bolnikih z avtoimunskimi boleznimi je treba skrbno pretehtati morebitne koristi in tveganja zdravljenja z zdravilom Myalepta.

Nosečnost

Zaradi obnove sproščanja luteinizirajočega hormona (LH) se lahko pojavi nenačrtovana nosečnost; glejte poglavje 4.6.

Pomožne snovi

To zdravilo vsebuje manj kot 1 mmol (23 mg) natrija na odmerek, kar v bistvu pomeni "brez natrija".

4.5 Medsebojno delovanje z drugimi zdravili in druge oblike interakcij

Študij medsebojnega delovanja pri ljudeh niso izvedli.

Leptin je citokin in lahko spremeni tvorbo encimov citokroma P450 (CYP450). Ker ni mogoče izključiti, da lahko metreleptin zmanjša izpostavljenost substratom CYP3A z indukcijo encima, se lahko učinkovitost hormonskih kontraceptivov zmanjša, če se uporabljajo sočasno z metreleptinom (glejte poglavje 4.6). Zato je treba med zdravljenjem razmisliti o dodatni, nehormonski metodi kontracepcije. Učinek metreleptina na encime CYP450 je lahko klinično relevanten za substrate CYP450 z ozkim terapevtskim indeksom, kjer se odmerek prilagaja individualno. Po začetku ali prekinitvi uporabe metreleptina je treba pri bolnikih, ki se zdravijo s tovrstnimi učinkovinami, spremljati učinek (npr. varfarin) ali koncentracije zdravila (npr. ciklosporin ali teofilin) ter po potrebi prilagoditi posamezni odmerek učinkovine. Na začetku zdravljenja z zdravilom Myalepta pri bolnikih, ki prejemajo antidiabetike, predvsem insulin ali insulinske sekretagoge (glejte poglavje 4.4), obstaja nevarnost hipoglikemije.

4.6 Plodnost, nosečnost in dojenje

Ženske v rodni dobi

Bolnicam v rodni dobi je treba svetovati, da med zdravljenjem z metreleptinom po potrebi uporabljajo ustrezno kontracepcijo. Sočasna uporaba zdravila Myalepta s hormonskimi kontraceptivi lahko zmanjša biološko uporabnost hormonskih kontraceptivov (glejte poglavje 4.5). Ženskam je treba svetovati, naj pri uporabi zdravila Myalepta s hormonskimi kontracepcijskimi sredstvi uporabljajo alternativno nehormonsko metodo kontracepcije.

Nosečnost

Zdravila Myalepta ne uporabljajte pri nosečnicah in pri ženskah v rodni dobi, ki ne uporabljajo učinkovite kontracepcije. Pri ženskah, ki so bile med nosečnostjo izpostavljene metreleptinu, so bili poročani primeri splavov, mrtvorojenosti in predčasnih porodov, čeprav trenutno ni nobenih dokazov za vzročno povezanost teh dogodkov z zdravljenjem. Študije na živalih so pokazale določen škodljiv vpliv na sposobnost razmnoževanja (glejte poglavje 5.3).

Dojenje

Ni znano, ali se metreleptin ali njegovi presnovki izločajo v materino mleko. V materinem mleku je prisoten endogeni leptin.

Tveganja za dojenega novorojenčka/otroka ne moremo izključiti.

Odločiti se je treba med prenehanjem dojenja in prenehanjem/prekinitvijo zdravljenja z zdravilom Myalepta, pri čemer je treba pretehtati prednosti dojenja za otroka in prednosti zdravljenja za mater.

Plodnost

Obstajajo podatki, ki kažejo, da lahko metreleptin poveča plodnost zaradi učinka na LH, zaradi česar obstaja možnost nenačrtovane nosečnosti (glejte poglavje 4.4).

Študije na živalih niso pokazale neželenih učinkov na plodnost pri samcih ali samicah (glejte poglavje 5.3).

4.7 Vpliv na sposobnost vožnje in upravljanja strojev

Zdravilo Myalepta ima blag vpliv na sposobnost vožnje in upravljanja strojev zaradi utrujenosti in omotice.

4.8 Neželeni učinki

Povzetek varnostnega profila

Med kliničnimi študijami je metreleptin prejelo skupno 148 bolnikov z generalizirano in parcialno LD.

Podatki o varnosti in učinkovitosti so bili analizirani v podskupini bolnikov s parcialno LD z naslednjimi značilnostmi: starostjo 12 let ali več in ravnmi leptina < 12 ng/ml, TG $\geq 5,65$ mmol/l in/ali HbA1c ≥ 8 %.

Neželeni učinki, poročani pri bolnikih z generalizirano LD in to podskupino s parcialno LD, so naštet v tabeli 7. Poleg tega so predstavljeni tudi neželeni učinki iz virov po začetku trženja zdravila. Najpogostejša neželena učinka, ki sta se pojavila v kliničnih študijah, sta bila hipoglikemija (14 %) in izguba telesne mase (17 %).

Seznam neželenih učinkov

Neželeni učinki so razvrščeni v Preglednica 7 glede na organske sisteme MedDRA in absolutno pogostost. Pogostosti so opredeljene kot zelo pogosti ($\geq 1/10$); pogosti ($\geq 1/100$ do $< 1/10$); občasni ($\geq 1/1.000$ do $< 1/100$); redki ($\geq 1/10.000$ do $< 1/1.000$); zelo redki ($< 1/10.000$); neznana pogostnost (ni mogoče oceniti iz razpoložljivih podatkov). Zaradi števila bolnikov z generalizirano ali parcialno LD, ki so se zdravili v kliničnih študijah, ni mogoče z gotovostjo zaznati dogodkov, ki se pojavljajo s pogostostjo < 1 %.

Preglednica 7 Neželeni učinki, poročani pri zdravljenju z zdravilom Myalepta pri > 1 bolniku med kliničnimi študijami z bolniki z generalizirano LD in podskupino bolnikov s parcialno LD, in iz izkušenj po začetku trženja zdravila

Organski sistem	Zelo pogosti	Pogosti	Pogostost ni znana*
Infekcijske in parazitske bolezni			gripa, pljučnica
Bolezni imunskega sistema			anafilaktična reakcija
Presnovne in prehranske motnje	hipoglikemija	zmanjšan apetit	sladkorna bolezen, hiperfagija, odpornost na insulin
Bolezni živčevja		glavobol	
Srčne bolezni			tahikardija
Žilne bolezni			globoka venska tromboza
Bolezni dihal, prsnega koša in mediastinalnega prostora			kašelj, dispneja, plevralni izliv
Bolezni prebavil		bolečine v trebuhu, slabost	bolečine v zgornjem delu trebuha, driska, pankreatitis, bruhanje

Organski sistem	Zelo pogosti	Pogosti	Pogostost ni znana*
Bolezni kože in podkožja		alopecija	srbenje, izpuščaj, koprivnica
Bolezni mišično-skeletnega sistema in vezivnega tkiva			bolečine v sklepih, bolečine v mišicah
Motnje reprodukcije in dojk		menoragija	
Splošne težave in spremembe na mestu aplikacije		utrujenost, podplutba na mestu injiciranja, eritem na mestu injiciranja, reakcija na mestu injiciranja	povečanje maščobnega tkiva, krvavitev na mestu injiciranja, bolečina na mestu injiciranja, srbenje na mestu injiciranja, oteklina na mestu injiciranja, splošno slabo počutje, periferno otekanje
Preiskave	zmanjšanje telesne mase	nevtralizirajoča protitelesa	nenormalna raven glukoze v krvi, povečani trigliceridi v krvi, prisotnost za zdravilo specifičnih protiteles, povečan glikozilirani hemoglobin, povečanje telesne mase

*Globalne izkušnje po začetku trženja zdravila

Opis izbranih neželenih učinkov

Akutni pankreatitis zaradi prekinitev jemanja metreleptina

V kliničnih študijah se je pri 6 bolnikih (4 z generalizirano LD in 2 s parcialno LD) pojavil pankreatitis zaradi zdravljenja. Vsi bolniki so imeli anamnezo pankreatitisa in hipertrigliceridemijo. Obstaja možnost, da sta pri 2 bolnikih za pojav pankreatitisa bila odgovorna nenadna prekinitev in/ali nepravilno odmerjanje metreleptina. Mehanizem za pankreatitis pri teh bolnikih je domnevno povratek hipertrigliceridemije in posledično povečano tveganje za pankreatitis ob prekinitvi učinkovite terapije za hipertrigliceridemijo.

Hipoglikemija

Metreleptin lahko zmanjša odpornost na insulin pri diabetikih, kar lahko pri bolnikih z LD in sočasno sladkorno boleznijo vodi do hipoglikemije. Hipoglikemija, ki se smatra kot povezana z zdravljenjem z metreleptinom, se je pojavila pri 14,2 % bolnikov v študiji. Vsi pojavi hipoglikemije pri bolnikih z generalizirano LD in v podskupini bolnikov s parcialno LD so bili blage narave in brez vzorca nastanka ali kliničnih posledic. Večino dogodkov je bilo mogoče obvladati z zaužitjem hrane, le v relativno malo primerih je prišlo do sprememb pri odmerjanju antidiabetikov.

T-celični limfom

V kliničnih študijah so bili poročani trije primeri pojava T-celičnega limfoma med uporabo metreleptina. Vsi trije bolniki so imeli generalizirano LD. Dva od teh bolnikov sta med prejemanjem zdravila dobila diagnozo periferne T-celičnega limfoma. Oba bolnika sta pred začetkom zdravljenja že imela imunsko pomanjkljivost in hude hematološke motnje, vključno s hudimi motnjami kostnega mozga. Pri pediatričnem bolniku, ki je prejemal zdravilo, vendar pred začetkom zdravljenja ni imel hematoloških motenj, je bil poročan ločen primer anaplastičnega velikoceličnega limfoma.

Imunogenost

V kliničnih študijah (študiji NIH 991265/20010769 in FHA101) je incidenca ADA pri bolnikih z generalizirano in parcialno LD, za katere so bili na voljo podatki, znašala 88 % (65 od 74 bolnikov). Zaviralna aktivnost reakcije med metreleptinom in receptorjem za rekombinantni leptin je bila ugotovljena *in vitro* v krvi večine bolnikov iz razširjenega nabora (98 od 102 bolnikov ali 96 %), vendar vpliva na učinkovitost metreleptina ni bilo mogoče jasno določiti.

Pri 5 bolnikih z generalizirano LD so se pojavile resne in/ali hude okužbe, ki so bile časovno povezane z > 80 % zaviralno aktivnostjo proti metotreptinu. Ti dogodki so vključevali 1 epizodo resnega in hudega vnetja slepiča pri 1 bolniku, 2 epizodi resne in hude pljučnice, eno epizodo resne in hude sepse in ne-resnega hudega gingivitisa pri 1 bolniku, 6 dogodkov resne in hude sepse ali bakteremije ter 1 dogodek ne-resnega hudega vnetja ušesa pri 1 bolniku. Ena resna in huda vnetja slepiča je bilo časovno povezano z aktivnostjo blokiranja metotreptina pri bolniku s parcialno LD, ki pa ni bil v podskupini bolnikov s parcialno LD.

Čeprav je časovno povezano, na podlagi trenutno razpoložljivega dokaznega gradiva ni mogoče nedvoumno potrditi ali zavrniti neposredne povezave z zdravljenjem z metotreptinom. Bolniki z LD, ki so imeli zaviralno aktivnost proti metotreptinu in hkratne okužbe, so se odzvali na standardno zdravljenje (glejte poglavje 4.4).

Reakcije na mestu injiciranja

Reakcije na mestu injiciranja so bile poročane pri 3,4 % bolnikov, pri katerih so LD zdravili z metotreptinom. Vsi dogodki, poročani v kliničnih študijah pri bolnikih z LD, so bili blagi ali zmerni, in v nobenem primeru zdravljenja ni bilo treba prekiniti. Večina dogodkov se je pojavila v prvih 1–2 mesecih po začetku zdravljenja.

Pediatrična populacija

V dveh zaključenih kliničnih študijah (NIH 991265/20010769 in FHA101) je sodelovalo 52 pediatričnih bolnikov (4 v podskupini bolnikov s parcialno LD in 48 z generalizirano LD), ki so bili izpostavljeni metotreptinu. Za otroke, mlajše od 2 let z generaliziranim LD, in mlajše od 12 let s parcialnim LD, je na voljo le malo kliničnih podatkov.

Na splošno sta varnost in toleranca za metotreptin pri otrocih in odraslih podobni.

Pri bolnikih z generalizirano LD je bila pogostost pojava neželenih učinkov podobna ne glede na starost. Resna neželena učinka sta bila poročana pri 2 bolnikih in sicer poslabšanje hipertenzije in anaplastični velikocelični limfom.

Pri bolnikih s parcialno LD je zaradi majhne velikosti vzorca ocena po starostnih skupinah omejena. Pri pediatričnih bolnikih v podskupini bolnikov s parcialno LD o neželenih učinkih niso poročali.

Poročanje o domnevnih neželenih učinkih

Poročanje o domnevnih neželenih učinkih zdravila po izdaji dovoljenja za promet je pomembno. Omogoča namreč stalno spremljanje razmerja med koristmi in tveganji zdravila. Od zdravstvenih delavcev se zahteva, da poročajo o katerem koli domnevnem neželenem učinku zdravila na **nacionalni center za poročanje**, ki je naveden v [Prilogi V](#).

4.9 Preveliko odmerjanje

V enem primeru po prihodu zdravila na trg je bil dojenček 8 mesecev izpostavljen 10-kratnemu prevelikemu odmerku metotreptina. V tem primeru je zaradi dolgotrajnega prevelikega odmerjanja prišlo do hude anoreksije, posledica česar so bili pomanjkanje vitaminov in cinka, slabokrvnost zaradi pomanjkanja železa, podhranjenost z vidika kalorij iz beljakovin ter slabo pridobivanje telesne mase. Stanje se je po podpornem zdravljenju in prilagoditvi odmerka popravilo.

V primeru prevelikega odmerjanja je treba bolnike pozorno spremljati glede znakov ali simptomov neželenih učinkov ter uvesti podporno zdravljenje.

5. FARMAKOLOŠKE LASTNOSTI

5.1 Farmakodinamične lastnosti

Farmakoterapevtska skupina: druga zdravila za bolezni prebavil in presnove, aminokisline in njihovi derivati, oznaka ATC: A16AA07

Mehanizem delovanja

Metreleptin oponaša fiziološke učinke leptina, tako da se veže in aktivira receptor humanega leptina, ki pripada skupini citokinskih receptorjev I. razreda, kjer signalizacija poteka po transdukcijski poti JAK/STAT.

Preučeni so bili samo učinki metreleptina na presnovo. Učinkov na distribucijo podkožnega maščevja ni pričakovati.

Klinična učinkovitost in varnost

Učinkovitost in varnost zdravljenja z metreleptinom je bila ocenjena v odprti študiji z enim krakom (študija NIH 991265/20010769) pri bolnikih s prirojeno ali pridobljeno generalizirano LD ali familiarno ali pridobljeno parcialno LD. Bolniki so bili primerni za vključitev v študijo, če so bili stari > 6 mesecev, so imeli raven leptina < 12 ng/ml in so imeli vsaj 1 od naslednjih 3 presnovnih nepravilnosti:

- sladkorna bolezen ali
- koncentracija insulina na tešče > 30 µe./ml ali
- koncentracija TG na tešče > 2,26 mmol/L ali povišana raven trigliceridov po jedi > 5,65 mmol/L

Glavni opazovani parametri učinkovitosti v tej študiji so bili opredeljeni, kot sledi:

- dejanska sprememba v ravni HbA1c v 12. mesecu glede na izhodišče in
- odstotna sprememba v ravneh TG v serumu na tešče v 12. mesecu glede na izhodišče.

Študija NIH 991265/20010769 je potekala 14 let, pri čemer so se primarne ocene učinkovitosti izvajale po 12 mesecih zdravljenja tako pri bolnikih z generalizirano LD kot tudi s parcialno LD. Med študijo NIH je bilo preizkušenih več režimov odmerjanja, kar je vodilo do odmerjanja, priporočenega v poglavju 4.2.

Med študijo niso konstantno izvajali hkratnih režimov odmerjanja zdravil za sladkorno bolezen in zniževanje lipidov, vendar študije niso pokazale znatne razlike v učinkovitosti pri bolnikih, katerim odmerkov zdravil za sladkorno bolezen ali zniževanje lipidov niso povečevali ali jih dodajali, v primerjavi s splošno populacijo v študiji.

Generalizirana LD

Med 66 vključenimi bolniki z generalizirano LD jih je 45 (68 %) imelo prirojeno generalizirano LD, 21 (32 %) pa jih je imelo pridobljeno generalizirano LD. Skupno je bilo 51 (77 %) bolnikov žensk, 31 (47 %) jih je bilo belcev, 11 (17 %) Hispancev in 16 (24 %) črncev. Povprečna starost je bila 15 let (razpon: 1–68 let), od tega je bilo 45 (68 %) bolnikov mlajših od 18 let. Povprečna koncentracija leptina na tešče je bila ob izhodišču 1,0 ng/ml pri moških (razpon: 0,3–3,3 ng/ml) in 1,1 ng/ml pri ženskah (razpon: 0,2–5,3 ng/ml), določeno z uporabo testne metode LINCO RIA.

Povprečno trajanje zdravljenja z metreleptinom je bilo 4,2 leti (razpon: 3,4 mesecev–13,8 let). Zdravilo so dajali subkutano enkrat ali dvakrat dnevno (v dveh enakih odmerkih). Utežen povprečni dnevni odmerek (t. j. povprečni odmerek ob upoštevanju trajanja zdravljenja z različnimi odmerki) za 48 bolnikov z izhodiščno telesno maso nad 40 kg je bil 2,6 mg za moške in 5,2 mg za ženske v prvem letu zdravljenja ter 3,7 mg za moške in 6,5 mg za ženske za celotno obdobje študije. Pri 18 bolnikih z izhodiščno telesno maso manjšo ali enako 40 kg je bil utežen povprečni dnevni odmerek 2,0 mg za

moške in 2,3 mg za ženske v prvem letu zdravljenja ter 2,5 mg za moške in 3,2 mg za ženske za celotno obdobje študije.

Preglednica 8 Glavni rezultati v odprti študiji z enim krakom (NIH 991265/20010769) pri analiziranih bolnikih z generalizirano LD, zdravljenimi z metreleptinom, po 12 mesecih

Parameter	n	Izhodišče	Spremembe od izhodišča po 12 mesecih
HbA1c (%)	59		
Povprečje (SD)		8,6 (2,33)	-2,2 (2,15)
p			< 0,001
TG na tešče (mmol/l)	58		
Povprečje (SD)		14,7 (25,6)	-32,1 % (71,28)
p			0,001

SD = standardna deviacija

Med 45 bolniki z generalizirano LD, ki so imeli izhodiščni HbA1c 7 % ali več in so bili po 12 mesecih podatki zanje na voljo, je bila povprečna (SD) izhodiščna vrednost HbA1c 9,6 % (1,63), povprečno zmanjšanje ravni HbA1c pa je bilo po 12 mesecih 2,8-odstotno. Med 24 bolniki z generalizirano LD, ki so imeli izhodiščna raven TG 5,65 mmol/l ali več in so bili po 12 mesecih podatki zanje na voljo, je bila povprečna (SD) izhodiščna raven TG 31,7 mmol/l (33,68), povprečno odstotno zmanjšanje trigliceridov po 12 mesecih pa je bilo 72-odstotno.

Med 39 bolniki z generalizirano LD, ki so ob izhodišču prejeli insulin, jih je lahko 16 (41 %) po začetku jemanja metreleptina povsem opustilo jemanje insulina. Večina teh bolnikov (13 od 16) je lahko prenehala uporabljati insulin v prvem letu jemanja metreleptina. Med 32 bolniki z generalizirano LD, ki so ob izhodišču prejeli peroralne antidiabetike, jih je lahko 7 (22 %) prenehalo z jemanjem le-teh. Skupno 8 (24 %) od 34 bolnikov z generalizirano LD, ki je ob izhodišču prejelo zdravljenje za znižanje lipidov, je z njimi med zdravljenjem z metreleptinom prenehalo.

Pri bolnikih z generalizirano LD, zdravljenih z metreleptinom, so bili vidni znaki izboljšanja v delovanju ledvic in jeter. Pri 24 bolnikih z razpoložljivimi podatki o ledvicah je bila povprečna sprememba v stopnji izločanja beljakovin v primerjavi z izhodiščem (1675,7 mg/24 h) po 12 mesecih -906,1 mg/24 h. Pri 43 bolnikih z razpoložljivimi podatki o jetrih, je bila povprečna sprememba v ravni alanin-aminotransferaze v primerjavi z izhodiščem (112,5 e./l) po 12 mesecih -53,1 e./l, v ravni aspartat-aminotransferaze v primerjavi z izhodiščem (75,3 e./l) pa -23,8 e./l.

Podskupina s parcialno LD

Analizirana je podskupina bolnikov s parcialno LD, za katere je osnovna raven TG $\geq 5,65$ mmol/l in/ali HbA1c $\geq 6,5$ %. Med 31 analiziranimi bolniki iz podskupine s parcialno LD jih je 27 (87 %) imelo familiarno parcialno LD in 4 (13 %) pridobljeno parcialno LD. Skupno je bilo 30 (97 %) bolnikov žensk, 26 (84 %) jih je bilo belcev, 2 (7 %) Hispanca in 0 črncev. Povprečna starost je bila 38 let (razpon: 15–64 let), od tega je bilo 5 (16 %) bolnikov mlajših od 18 let. Povprečna koncentracija leptina na tešče je bila ob izhodišču 5,9 ng/ml (1,6–16,9), določena je bila z uporabo testne metode LINCO RIA.

Povprečno trajanje zdravljenja z metreleptinom je bilo 2,4 leti (razpon: 6,7 mesecev–14,0 let). Zdravilo se je dajalo subkutano enkrat ali dvakrat dnevno (v dveh enakih odmerkih). Utežen povprečni dnevni odmerek (t. j. povprečni odmerek ob upoštevanju trajanja zdravljenja z različnimi odmerki) za vseh 31 bolnikov z izhodiščno telesno maso nad 40 kg je bil 7,0 mg v prvem letu zdravljenja ter 8,4 mg za celotno obdobje študije.

Preglednica 9 Primarni rezultati po 12 mesecih študije (NIH 991265/20010769) analiziranih bolnikov v podskupini s parcialno LD, zdravljenih z metreleptinom

Parameter	n	Osnova	Spremembe od osnove po 12 mesecih
HbA1c (%)	27		
Povprečje (SD)		8,8 (1,91)	-0,9 (1,23)
p			< 0,001
Trigliceridi na tešče (mmol/l)	27		
Povprečje (SD)		15,7 (26,42)	-37,4 % (30,81)
p			< 0,001

SD = standardna deviacija

Med 15 bolniki v podskupini s parcialno LD, ki so imeli izhodiščno raven TG 5,65 mmol/l ali več in po 12 mesecih razpoložljive podatke, je bila povprečna (SD) izhodiščna raven trigliceridov 27,6 mmol/l (32,88), povprečno odstotno zmanjšanje trigliceridov po 12 mesecih pa je bilo 53,7-odstotno.

Med 18 bolniki v podskupini s parcialno LD, ki so imeli izhodiščno raven HbA1c 8-odstotno ali več in po 12 mesecih razpoložljive podatke, je bila povprečna (SD) izhodiščna raven HbA1c 9,9 % (1,59), povprečno odstotno zmanjšanje HbA1c po 12 mesecih pa je bilo 1,3-odstotno.

Pediatrična populacija

V skupini z generalizirano LD je bilo število bolnikov glede na starostno skupino sledeče: 5 bolnikov starih < 6 let (vključno z enim bolnikom starim < 2 leti), 12 bolnikov starih od ≥ 6 do < 12 let in 28 bolnikov, starih od ≥ 12 do < 18 let; v podskupini s parcialno LD ni bilo nobenih bolnikov, starih < 12 let, 4 bolniki so bili stari od ≥ 12 do < 18 let.

V skupini z generalizirano LD je bilo pri vseh starostnih skupinah ≥ 6 let zabeleženo povprečno zmanjšanje od izhodiščne ravni HbA1c; povprečna zmanjšanja po 12 mesecih/zadnjem izvedenem spremljanju (LOCF – *last observation carried forward*) so bila podobna pri obeh starejših starostnih skupinah (-1,1 % in -2,6 %). Povprečna sprememba pri 5 bolnikih starih < 6 let je bila 0,2 %. Te razlike med starostnimi skupinami so najverjetneje povezane z razlikami v povprečni izhodiščni ravni HbA1c, ki je bila pri bolnikih starih < 6 let v normalnem razponu (5,7 %) in pri bolnikih starih od ≥ 6 do < 12 let (6,4 %) nižja v primerjavi s starejšo starostno skupino (9,7 %). Povprečna zmanjšanja od izhodišča do 12 mesecev/LOCF v ravni TG v skupini z generalizirano LD so bila zabeležena pri vseh starostnih skupinah, večje povprečne spremembe pa so bile opazne pri starejši starostni skupini (-42,9 %) v primerjavi z mlajšima starostnima skupinama (-10,5 % in -14,1 %).

Med 4 bolniki v podskupini s parcialno LD, starimi med 12 in 18 let, je bila povprečna sprememba po 12 mesecih/LOCF v ravni HbA1c -0,7 % in v ravni TG -55,1 %.

Evropska agencija za zdravila je začasno odložila zahtevo za predložitev rezultatov študij z zdravilom Myalepta za eno ali več podskupin pediatrične populacije pri zdravljenju lipodistrofije (za podatke o uporabi pri pediatrični populaciji glejte poglavje 4.2).

Izjemne okoliščine

Zdravilo je pridobilo dovoljenje za promet v "izjemnih okoliščinah". To pomeni, da zaradi redkosti bolezni ni bilo mogoče pridobiti vseh podatkov o zdravilu.

Evropska agencija za zdravila bo vsako leto pregledala vse nove podatke, ki bodo na voljo. Če bo potrebno, bo posodobljen tudi povzetek glavnih značilnosti zdravila.

5.2 Farmakokinetične lastnosti

O farmakokinetiki metreleptina pri bolnikih z lipodistrofijo so na voljo samo omejeni podatki, zaradi česar ni bila izvedena formalna analiza razmerja med izpostavljenostjo in odzivom.

Absorpcija

Najvišja koncentracija leptina v serumu (endogeni leptin in metreleptin) ($C_{\max}$) se je pojavila pribl. 4,0 ure po subkutanem odmerjanju enkratnih odmerkov od 0,1 do 0,3 mg/kg pri zdravih odraslih osebah. V podporni študiji pri bolnikih z LD je bil povprečni $T_{\max}$ 4 ure (razpon: od 2 do 6 ur; $N = 5$) po enkratnem odmerku metreleptina.

Porazdelitev

Pri študijah z zdravimi odraslimi osebami je bil po intravenskem odmerjanju metreleptina porazdelitveni volumen leptina (endogeni leptin in metreleptin) približno od 4- do 5-krat večji od volumna plazme; volumni (povprečni $\pm$ SD) so bili 370 ± 184 ml/kg, 398 ± 92 ml/kg in 463 ± 116 ml/kg za 0,3, 1,0 oz. 3,0 mg/kg/dnevni odmerek.

Biotransformacija

Formalne študije presnove niso bile izvedene.

Izločanje

Neklinični podatki kažejo, da je ledvični očistek glavna pot za izločanje metreleptina, pri čemer ni očitnih pokazateljev, da bi k izločanju prispeval tudi sistemski metabolizem ali razkroj. Po enkratnih subkutanem odmerkih od 0,01 do 0,3 mg/kg metreleptina pri zdravih odraslih osebah je bil razpolovni čas od 3,8 do 4,7 ur. Po i.v. dajanju metreleptina je bilo izločanje metreleptina pri zdravih prostovoljcih 79,6 ml/kg/h. Ob prisotnosti ADA je izločanje metreleptina potekalo počasneje. Pri višjih ravneh ADA je bilo opaženo večje kopičenje. V tem primeru so potrebne prilagoditve odmerka glede na klinični odziv (glejte poglavje 4.4).

Farmakokinetika pri posebnih populacijah

Okvara jeter

Pri bolnikih z okvaro jeter formalnih farmakokinetičnih študij niso izvedli.

Okvara ledvic

Pri bolnikih z okvaro ledvic formalnih farmakokinetičnih študij niso izvedli. Neklinični podatki kažejo, da je ledvični očistek glavna pot za izločanje metreleptina, pri čemer ni očitnih pokazateljev, da bi k izločanju prispeval tudi sistemski metabolizem ali razkroj. Zato je lahko farmakokinetika pri bolnikih z okvaro ledvic spremenjena.

Starost, spol, rasa, indeks telesne mase

Specifičnih kliničnih študij za oceno učinka starosti, spola, rase ali indeksa telesne mase na farmakokinetiko metreleptina pri bolnikih z lipodistrofijo niso izvedli.

5.3 Predklinični podatki o varnosti

Predklinični podatki na osnovi običajnih študij farmakološke varnosti, toksičnosti pri ponavljajočih odmerkih in genotoksičnosti ne kažejo nobenih dodatnih tveganj poleg tistih zaradi prekomernega pričakovanega farmakodinamičnega odziva, kot sta izguba teka in telesne mase.

Dvoletnih študij kancerogenosti pri glodavcih niso izvedli. Metreleptin nima genotoksičnega potenciala, pri miših ali psih pa se po njegovem dajanju v trajanju do 6 mesecev niso pojavile proliferativne ali preneoplastične lezije.

Študije toksičnosti za razmnoževanje, izvedene na miših, niso pokazale nobenih neželenih učinkov na parjenje, plodnost ali razvoj zarodka do največjega preizkušenega odmerka, ki je bil pribl. 15-krat večji od največjega priporočenega kliničnega odmerka na osnovi telesne površine 60 kg težkega bolnika.

V študiji pre- in ponatalnega razvoja pri miših je metreleptin povzročil daljšo gestacijo in distocijo pri vseh preizkušenih odmerkih, začnši s približno odmerkom, identičnim največjemu priporočenemu kliničnemu odmerku na osnovi telesne površine 60 kg težkega bolnika. Daljša gestacija je vodila do smrti nekaterih samic med porodom in manjše stopnje preživetja mladičev takoj po porodu. Ta odkritja se smatrajo kot posredno povezana s farmakologijo metreleptina, ki povzroča podhranjenost živali, ki prejemajo zdravilo, zelo verjetno pa so tudi posledica zaviralnega učinka na spontane in z oksitocinom sprožene popadke, kot je bilo mogoče opaziti v trakovih miometrija pri ljudeh, izpostavljenih leptinu. Vse od obdobja gestacije in tudi med dojenjem je bilo pri samicah opaziti zmanjšano telesno maso pri vseh odmerkih, posledica pa je bila manjša telesna masa mladičev ob skotitvi, ki je vztrajala vse do zrelosti. Kljub temu pa niso bile opažene razvojne napake, prav tako pa noben odmerek ni vplival na razmnoževalno sposobnost prve ali druge generacije.

Študije vpliva na sposobnost razmnoževanja niso vključevale analize toksikokinetike. Vendar pa so ločene študije pokazale, da je bila izpostavljenost mišjega ploda metreleptinu po subkutanem dajanju metreleptina breji miši nizka ($< 1\%$). Izpostavljenost na podlagi AUC pri brejih miših je bila približno 2- do 3-krat večja kot pri nebrejih miših po 10 mg/kg subkutanega prejemanja metreleptina. Pri brejih miših je bilo v primerjavi z nebrejimi mišmi prav tako opaziti od 4- do 5-kratno podaljšanje $t_{1/2}$. Večja izpostavljenost metreleptinu in daljši $t_{1/2}$, opažena pri brejih živalih, sta lahko povezana z zmanjšano sposobnostjo izločanja zaradi vezave na topnimi leptinskimi receptorji, ki so bili pri brejih miših prisotni v višjih ravneh.

Študije z neposrednim dajanjem metreleptina mladičem živali niso bile izvedene. Vendar pa je pri objavljenih študijah dajanje metreleptina predpubertetnim mišjim samicam vodilo do zgodnejšega začetka pubertete.

6. FARMACEVTSKI PODATKI

6.1 Seznam pomožnih snovi

glicin
saharoza
polisorbat 20
glutaminska kislina
natrijev hidroksid (za uravnavanje pH)

6.2 Inkompatibilnosti

V odsotnosti študij kompatibilnosti zdravila ne smemo mešati z drugimi zdravili, razen s tistimi, ki so omenjena v poglavju 6.6.

6.3 Rok uporabnosti

4 leta

Po redčenju z vodo za injiciranje je treba zdravilo uporabiti takoj in se ga ne sme shraniti za poznejšo uporabo.

6.4 Posebna navodila za shranjevanje

Shranjujte v hladilniku (2 °C–8 °C). Vialo shranjujte v zunanji ovojnini za zagotovitev zaščite pred svetlobo.

Za pogoje shranjevanja po rekonstituciji zdravila glejte poglavje 6.3.

6.5 Vrsta ovojnine in vsebina

Myalepta 3 mg prašek za raztopino za injiciranje

Steklena viala tipa I (3 ml) z gumijastim zamaškom iz klorobutila ter aluminijastim tesnilom/rdečo plastično zaporko.

Myalepta 5,8 mg prašek za raztopino za injiciranje

Steklena viala tipa I (3 ml) z gumijastim zamaškom iz klorobutila ter aluminijastim tesnilom/modro plastično zaporko.

Myalepta 11,3 mg prašek za raztopino za injiciranje

Steklena viala tipa I (5 ml) z gumijastim zamaškom iz klorobutila ter aluminijastim tesnilom/belo plastično zaporko.

Velikosti pakiranja 1 ali 30 vial.

Na trgu morda ni vseh navedenih pakiranj.

6.6 Posebni varnostni ukrepi za odstranjevanje in rokovanje z zdravilom

Bolnik prejme škatlo z 1 ali 30 vialami zdravila Myalepta, odvisno od velikosti pakiranja, ki jo mora do dneva uporabe hraniti v hladilniku.

Bolnik bo prav tako posebej prejel topilo za rekonstitucijo (t. j. voda za injekcije), brizge/igle za rekonstitucijo, brizge/igle za dajanje zdravila, čistilne alkoholne zložence in vsebnik za odstranjevanje ostrih predmetov.

Navodila za rekonstitucijo

1. Vzemite vialo iz hladilnika in počakajte 10 minut, da se segreje na sobno temperaturo (20 °C–25 °C), preden začnete z rekonstitucijo.
2. Vizualno preglejte vialo z zdravilom. Pogača iz liofiliziranega praška mora biti intaktna in bele barve.
3. Rekonstitucija:

Myalepta 3 mg prašek za raztopino za injiciranje

Z 1-mililitrsko brizgo z iglo premera 21 G ali manj izvlecite 0,6 ml vode za injekcije. Ne redčite z drugimi topili.

Myalepta 5,8 mg prašek za raztopino za injiciranje

S 3-mililitrsko brizgo z iglo premerom 21 G ali manj izvlecite 1,1 ml vode za injekcije. Ne redčite z drugimi topili.

Myalepta 11,3 mg prašek za raztopino za injiciranje

S 3-mililitrsko brizgo z iglo premerom 21 G ali manj izvlecite 2,2 ml vode za injekcije. Ne redčite z drugimi topili.

4. Iglo vstavite v vialo z liofiliziranim praškom skozi sredino zamaška in usmerite curek topila ob steno viala, da preprečite prekomerno penjenje.
5. Izvlecite iglo in brizgo iz viala in **nežno vrtinčite** vsebino, da se razredči in dobite bistro tekočino. **Ne stresajte ali močno mešajte.** Razredčena raztopina bo postala bistra v manj kot 5 minutah. Ko je pravilno zmešana, je razredčena raztopina zdravila Myalepta bistra, brezbarvna in brez grudic ali suhega praška, zračnih mehurčkov ali pene. Raztopine ne uporabljajte, če je obarvana ali motna ali če so v njej delci.
6. Po redčenju en ml vsebuje 5 mg metreleptina.
7. Za navodila o dajanju zdravila glejte poglavje 4.2.

Zdravilo Myalepta, razredčeno z vodo za injekcije, je predvideno samo za enkratno uporabo in ga je treba vzeti takoj.

Odstranjevanje

Neuporabljene razredčene raztopine ni dovoljeno hraniti za poznejšo uporabo. Neuporabljeno zdravilo ali odpadni material zavrzite v skladu z lokalnimi predpisi.

7. IMETNIK DOVOLJENJA ZA PROMET Z ZDRAVILOM

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

8. ŠTEVILKA (ŠTEVILKE) DOVOLJENJA (DOVOLJENJ) ZA PROMET Z ZDRAVILOM

Myalepta 3 mg prašek za raztopino za injiciranje

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

Myalepta 5,8 mg prašek za raztopino za injiciranje

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

Myalepta 11,3 mg prašek za raztopino za injiciranje

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

9. DATUM PRIDOBITVE/PODALJŠANJA DOVOLJENJA ZA PROMET Z ZDRAVILOM

Datum prve odobritve: 30. julij 2018
Datum zadnjega podaljšanja: 31. marec 2023

10. DATUM ZADNJE REVIZIJE BESEDILA

Podrobne informacije o zdravilu so objavljene na spletni strani Evropske agencije za zdravila <https://www.ema.europa.eu>.

PRILOGA II

- A. PROIZVAJALEC BIOLOŠKE UČINKOVINE IN PROIZVAJALCI, ODGOVORNI ZA SPROŠČANJE SERIJ**
- B. POGOJI ALI OMEJITVE GLEDE OSKRBE IN UPORABE**
- C. DRUGI POGOJI IN ZAHTEVE DOVOLJENJA ZA PROMET Z ZDRAVILOM**
- D. POGOJI ALI OMEJITVE V ZVEZI Z VARNO IN UČINKOVITO UPORABO ZDRAVILA**
- E. SPECIFIČNE ZAHTEVE ZA IZPOLNITEV UKREPOV PO PRIDOBITVI DOVOLJENJA ZA PROMET Z ZDRAVILOM V IZJEMNIH OKOLIŠČINAH**

A. PROIZVAJALEC BIOLOŠKE UČINKOVINE IN PROIZVAJALCI, ODGOVORNI ZA SPROŠČANJE SERIJ

Ime in naslov proizvajalca biološke učinkovine

Novartis Pharmaceutical Manufacturing GmbH
Biochemiestrasse 10
6250 Kundl
Avstrija

Ime in naslov proizvajalcev, odgovornih za sproščanje serij

Amryt Pharmaceuticals DAC
45 Mespil Road
Dublin 4
Irska

B. POGOJI ALI OMEJITVE GLEDE OSKRBE IN UPORABE

Predpisovanje in izdaja zdravila je le na recept s posebnim režimom (glejte Prilogo I: Povzetek glavnih značilnosti zdravila, poglavje 4.2).

C. DRUGI POGOJI IN ZAHTEVE DOVOLJENJA ZA PROMET Z ZDRAVILOM

• **Redno posodobljena poročila o varnosti zdravila (PSUR)**

Zahteve glede predložitve PSUR za to zdravilo so določene v seznamu referenčnih datumov EU (seznamu EURD), opredeljenem v členu 107c(7) Direktive 2001/83/ES, in vseh kasnejših posodobitvah, objavljenih na evropskem spletnem portalu o zdravilih.

D. POGOJI ALI OMEJITVE V ZVEZI Z VARNO IN UČINKOVITO UPORABO ZDRAVILA

• **Načrt za obvladovanje tveganj (RMP)**

Imetnik dovoljenja za promet z zdravilom bo izvedel zahtevane farmakovigilančne aktivnosti in ukrepe, podrobno opisane v sprejetem RMP, predloženem v modulu 1.8.2 dovoljenja za promet z zdravilom, in vseh nadaljnjih sprejetih posodobitvah RMP.

Posodobljen RMP je treba predložiti:

- na zahtevo Evropske agencije za zdravila;
- ob vsakršni spremembi sistema za obvladovanje tveganj, zlasti kadar je tovrstna sprememba posledica prejema novih informacij, ki lahko privedejo do znatne spremembe razmerja med koristmi in tveganji, ali kadar je ta sprememba posledica tega, da je bil dosežen pomemben mejnik (farmakovigilančni ali povezan z zmanjševanjem tveganja).

- **Dodatni ukrepi za zmanjševanje tveganj**

Pred prihodom zdravila Myalepta na trg v vsaki državi članici se mora imetnik dovoljenja za promet z zdravilom s pristojnim nacionalnim organom dogovoriti glede vsebine in oblike izobraževalnega programa, vključno s sredstvi obveščanja, načinom razdeljevanja in drugimi vidiki programa. Izobraževalni program je namenjen povečanju ozaveščenosti zdravstvenih delavcev in bolnikov/skrbnikov o pomembnih tveganjih, vsebovanih v načrtu za obvladovanje tveganj. Njegov cilj je tudi dati napotke zdravnikom, ki predpisujejo zdravilo o ustreznem obvladovanju teh tveganj. Imetnik dovoljenja za promet z zdravilom mora zagotoviti, da bodo v vseh državah članicah, kjer se zdravilo Myalepta trži, vsi zdravstveni delavci in bolniki/skrbniki, za katere se pričakuje, da bodo to zdravilo uporabljali, prejeli naslednji paket izobraževalnih gradiv:

- Izobraževalno gradivo za zdravstvene delavce
 - Izobraževalno gradivo za bolnike/skrbnike
- Izobraževalno gradivo za zdravstvene delavce** mora vsebovati:

- Povzetek glavnih značilnosti zdravila
- Vodnik za zdravstvene delavce
- Gradivo za usposabljanje zdravstvenih delavcev
- Kartico za odmerjanje, na katero zdravnik bolniku napiše odmerek v mg, ml (in po potrebi v enotah na 0,3 ml-insulinski brizgi U100). Ta kartica vsebuje tudi slike brizg ustreznih velikosti, na katerih lahko zdravnik nariše črto, ki označuje prostornino vode za injiciranje, ki je potrebna za rekonstitucijo, in prostornino rekonstituirane raztopine, ki jo je treba injicirati.

Vodnik/gradivo za usposabljanje zdravstvenih delavcev mora vsebovati naslednje ključne elemente:

- Opomnike o ključnih informacijah za predpisovanje vključno s populacijo za katero je zdravilo indicirano, odmerjanjem, opozorili in previdnostnimi ukrepi ter ostalimi informacijami, povezanimi z varnostjo, ki so ključne za varno uporabo zdravila. To vključuje npr. navodila za ravnanje v primeru pojava neželenih učinkov.
- Zdravnik, ki predpiše zdravilo Myalepta, je odgovoren za ustrezno usposabljanje bolnika/skrbnika, ki bo dajal zdravilo, in za dajanje prvega odmerka v prisotnosti zdravnika ali medicinske sestre.
- Poskrbeti je treba za redno spremljanje dajanja zdravila s strani bolnika in/ali skrbnika, da se zagotovita nadaljnja pravilna in z navodili skladna rekonstitucija ter zdravljenje z zdravilom Myalepta.
- Pri bolnikih, ki prejemajo zdravilo Myalepta, so poročali o primerih preobčutljivosti vključno z anafilaksijo, koprivnico in generaliziranim izpuščajem. Če pride do anafilaktične reakcije ali druge resne alergijske reakcije, je treba z dajanjem zdravila Myalepta takoj trajno prenehati in uvesti ustrezno zdravljenje.
- Uporaba zdravila, ki ni skladna z navodili, ali nenadna prekinitev uporabe zdravila Myalepta lahko povzroči poslabšanje hipertrigliceridemije in povezanega pankreatitisa:
 - Dejavniki tveganja vključujejo bolnike z anamnezo pankreatitisa ali hude hipertrigliceridemije.
 - Priporoča se postopno zmanjšanje odmerka v obdobju dveh tednov, skupaj z dieto z nizko vsebnostjo maščob.
 - V obdobju zmanjševanja odmerka je treba bolnike spremljati. Po potrebi je treba uvesti ali prilagoditi odmerek zdravila za zniževanje ravni lipidov.
 - Ob pojavu znakov in/ali simptomov pankreatitisa je treba izvesti ustrezno klinično oceno.
- Pri bolnikih, ki hkrati jemljejo insulin in druge antidiabetike, se lahko pojavi hipoglikemija:
 - V prvih 2 tednih zdravljenja z zdravilom Myalepta bo morda treba odmerek insulina zmanjšati tudi do 50 % ali več glede na potrebe ob začetku zdravljenja. Ko se potreba po insulinu stabilizira, bo pri nekaterih bolnikih morda treba prilagoditi tudi druge antidiabetike.
 - Pri bolnikih, ki sočasno prejemajo insulin, predvsem visoke odmerke, ali bolnikih, ki jemljejo insulinske sekretagoge in kombinacijo zdravil, je treba pozorno spremljati

glukozo v krvi. Bolnike in skrbnike je treba opomniti, da morajo biti pozorni na znake in simptome hipoglikemije.

- V primeru hipoglikemičnih dogodkov, ki niso hudi, lahko namesto prilagoditve odmerka antidiabetikov pride v poštev prilagoditev diete.
 - Pri bolnikih, ki sočasno prejemajo insulin (ali druga subkutana zdravila) in zdravilo Myalepta, se priporoča rotacija mest injiciranja.
 - Načini preprečevanja napak pri uporabi zdravila
 - Zdravilo Myalepta se daje s subkutano injekcijo, zato je treba uporabiti primerno tehniko, da se pri bolnikih z minimalnim subkutanim tkivom prepreči intramuskularno injiciranje.
 - Zdravstveni delavci morajo bolnike usposobiti za uporabo pravilne tehnike.
 - Bolniki in/ali skrbniki morajo pripraviti in dati prvi odmerek pod nadzorom usposobljenega zdravstvenega delavca.
 - Podrobna navodila za uporabo.
 - Napotki v izobraževalnem gradivu o:
 - Velikostih brizg in igel, katere je treba predpisati posebej.
 - Predpisovanju odmerka v mg in ml ter, v primeru uporabe 0,3 ml-insulinske brizge U100, o obveščanju bolnikov o odmerku v »enotah« na brizgi za injiciranje.
 - Predpisovanju ampul/vial z vodo za injekcije z ustreznim volumnom, da se zmanjša tveganje ponovne uporabe zdravila.
- V izobraževalnem gradivu dobijo farmacevti napotke o pomožnem materialu, ki ga je treba izdati bolnikom, vključno z ustrežno velikostjo brizg in igel za rekonstitucijo in dajanje zdravila, ustreznim volumnom vial/ampul vode za injekcije, alkoholnimi zloženci in vsebnikom za ostre predmete, ter napotke o zagotovitvi kompletov za rekonstitucijo in dajanje, ki so priloženi zdravilu.
- Dostop do dodatnega gradiva preko spletne strani, vključno z videoposnetki za usposabljanje v več jezikih, ki prikazujejo pripravo in dajanje zdravila Myalepta po korakih.
 - T-celični limfom
 - Pridobljene lipodistrofije so povezane z avtoimunskimi boleznimi. Le-te pa so povezane s povečanim tveganjem malignomov, vključno z limfomi.
 - Pri bolnikih s pridobljeno generalizirano LD, ki se niso zdravili z zdravilom Myalepta so poročali o limfoproliferativnih boleznih, vključno z limfomi. V kliničnih študijah so poročali o primerih pojava T-celičnega limfoma med uporabo zdravila Myalepta. Vzročna povezanost med limfomom in zdravilom Myalepta ni bila dokazana.
 - Pri bolnikih s pridobljeno LD in/ali bolnikih s pomembnimi hematološkimi motnjami (vključno z levkopenijo, nevtropenijo, motnjami kostnega mozga, limfomom in/ali limfadenopatijo) je treba skrbno pretehtati koristi in tveganja zdravljenja. Ker povezave med razvojem nevtralizirajočih protiteles in resnimi in hudimi okužbami ni mogoče izključiti, se mora o nadaljevanju zdravljenja z zdravilom Myalepta odločiti zdravnik, ki predpiše zdravilo.
 - Tveganje za bolnike, ki imajo ali so imeli avtoimunsko bolezen, in pri katerih se simptomi z uporabo zdravila Myalepta lahko poslabšajo.
 - Zdravilo Myalepta lahko poveča plodnost zaradi učinka na LH, zaradi česar obstaja možnost nenačrtovane nosečnosti. Ženske v rodni dobi je treba obvestiti, da zdravilo Myalepta lahko poveča plodnost, zato naj uporabljajo kontracepcijo.
 - Pri uporabi zdravila Myalepta se lahko razvijejo nevtralizirajoča protitelesa. Ker povezave med razvojem nevtralizirajočih protiteles proti zdravilu ter resnimi in hudimi okužbami ni mogoče izključiti, se mora o nadaljevanju zdravljenja z zdravilom Myalepta odločiti zdravnik, ki predpiše zdravilo. Zdravnik naj tudi presodi, ali naj bolniki opravijo test za prisotnost nevtralizirajočih protiteles.
 - Pri bolnikih, ki se zdravijo z zdravilom Myalepta, lahko pride do zmanjšanja učinkovitosti, najverjetneje zaradi nevtralizirajočih protiteles. Čeprav vpliv nevtralizirajočih protiteles na učinkovitost ni bil potrjen, naj v primeru znatnega zmanjšanja učinkovitosti kljub uporabi zdravila Myalepta, zdravnik, ki predpiše zdravilo presodi, ali naj bolniki opravijo test za prisotnost nevtralizirajočih protiteles.

Izobraževalno gradivo za bolnike/skrbnike mora vsebovati:

- Navodilo za uporabo
- Vodnik za bolnike/skrbnike
- Gradivo za usposabljanje bolnikov/skrbnikov

Vodnik/gradivo za usposabljanje bolnikov/skrbnikov morata vsebovati naslednje ključne elemente:

- Opomnike o ključnih informacijah o predpisovanju, vključno s populacijo za katero je zdravilo indicirano, odmerjanjem, opozorili in previdnostnimi ukrepi ter ostalimi informacijami, povezanimi z varnostjo, ki so ključne za varno uporabo zdravila. To vključuje npr. navodila za ravnanje v primeru pojava neželenih učinkov.
- Med zdravljenjem z zdravilom Myalepta se lahko pojavijo alergijske reakcije. Podana naj bodo pojasnila o simptomih alergijskih reakcij in ukrepih pri pojavu le-teh.
- Potreba po uporabi zdravila v skladu z navodili, zaradi tveganja pankreatitisa v primeru nenadne prekinitve uporabe. Pomembnost postopnega zmanjšanja odmerka zdravila Myalepta v obdobju dveh tednov v primeru prenehanja jemanja zdravila.
- Pri bolnikih, ki sočasno jemljejo insulin in druga zdravila za sladkorno bolezen, se lahko pojavi hipoglikemija.
- Tveganje za napake pri uporabi zdravila:
 - Zdravnik, ki predpiše zdravilo Myalepta, je odgovoren za ustrezno usposabljanje bolnika/skrbnika, ki bo dajal zdravilo, in za dajanje prvega odmerka v prisotnosti zdravnika ali medicinske sestre.
 - Poskrbeti je treba za redno preverjanje dajanja zdravila s strani bolnika/skrbnika, da se zagotovi nadaljna pravilna in z navodili skladna rekonstitucija ter zdravljenje z zdravilom Myalepta.
 - Napotki glede brizg ustrezne velikosti v kompletih s pomožnim materialom, ki se jih predpiše v skladu z odmerjanjem zdravila Myalepta, in kako odčitavati prostornino brizg.
 - Kako dostopati do spletnega videoposnetka, ki po korakih prikazuje rekonstitucijo, pravilno odmerjanje in subkutano dajanje.
- Povezava med lipodistrofijo in limfomom, zaradi česar je treba bolnika spremljati med zdravljenjem.
- Zaradi nevtralizirajočih protiteles se lahko pojavijo resne in hude okužbe.
- Tveganje za bolnike, ki imajo ali so imeli avtoimunsko bolezen, in pri katerih se simptomi z uporabo zdravila Myalepta lahko poslabšajo.
- Zdravilo Myalepta lahko poveča plodnost zaradi učinka na LH, zaradi česar obstaja možnost nenačrtovane nosečnosti.

E. SPECIFIČNE ZAHTEVE ZA IZPOLNITEV UKREPOV PO PRIDOBITVI DOVOLJENJA ZA PROMET Z ZDRAVILOM V IZJEMNIH OKOLIŠČINAH

Ker gre za odobritev v izjemnih okoliščinah in ob upoštevanju člena 14(8) Uredbe (ES) št. 726/2004, mora imetnik dovoljenja za promet v določenem časovnem okviru izvesti naslednje ukrepe:

Opis	Do datuma
Za nadaljnjo oceno dolgoročne varnosti in učinkovitosti zdravila Myalepta pod običajnimi pogoji klinične prakse mora predlagatelj vzpostaviti register, ki bo vključeval vse bolnike z generalizirano ali parcialno lipodistrofijo, zdravljen z zdravilom Myalepta, v skladu z dogovorjenim protokolom.	Letna poročila je treba predložiti kot del ponovne letne ocene.

Opis	Do datuma
Z namenom nadaljnje raziskave o učinku zdravila Myalepta na slabo presnovno urejenost, ko se pri bolnikih s familiarno ali pridobljeno parcialno LD osnovno zdravljenje maksimizira, mora predlagatelj izvesti študijo o učinkovitosti in varnosti v skladu z dogovorjenim protokolom.	Končno poročilo o študiji je treba predložiti do leta 2028.
Da bi upošteval potencialne varnostne zadržke in/ali pomanjkanje učinkovitosti v zvezi z imunogenostjo zdravila Myalepta, mora predlagatelj predložiti integrirano analizo imunogenosti, merjeno v skladu z validiranimi določitvami vsebnosti. Predlagatelj mora to integrirano analizo izvesti v skladu z dogovorjenim protokolom, vključno z vzorci iz vseh razpoložljivih zgodovinskih vzorcev iz prejšnjih študij (NIH991265/20010769, FHA 101, NASH4 in študije debelosti) z bolniki z generalizirano/parcialno LD in vzorci, dobljenimi od bolnikov, ki bodo vključeni v študijo o učinkovitosti in varnosti pri bolnikih s parcialno LD, študijo iz načrta pediatričnih raziskav (PIP) in iz registra bolnikov.	Končno poročilo o študiji je treba predložiti do leta 2028.

PRILOGA III
OZNAČEVANJE IN NAVODILO ZA UPORABO

A. OZNAČEVANJE

PODATKI NA ZUNANJI OVOJNINI**ŠKATLA****1. IME ZDRAVILA**

Myalepta 3 mg prašek za raztopino za injiciranje
metreleptin

2. NAVEDBA ENE ALI VEČ UČINKOVIN

Ena viala vsebuje 3 mg metreleptina.
Po rekonstituciji z 0,6 ml vode za injekcije en ml vsebuje 5 mg metreleptina (5 mg/ml).

3. SEZNAM POMOŽNIH SNOVI

Pomožne snovi: glicin, saharoza, polisorbat 20, glutaminska kislina, natrijev hidroksid (za uravnavanje pH). Za dodatne informacije glejte navodila za uporabo.

4. FARMACEVTSKA OBLIKA IN VSEBINA

prašek za raztopino za injiciranje
1 viala
30 vial

5. POSTOPEK IN POT(I) UPORABE ZDRAVILA

Samo za enkratno uporabo.

Uporabljajte samo s topilom za rekonstitucijo, brizgami in iglami, ki so na voljo ločeno.
Neporabljeno rekonstituirano raztopino je treba po uporabi zavreči.
Pred uporabo preberite priloženo navodilo!
subkutana uporaba

6. POSEBNO OPOZORILO O SHRANJEVANJU ZDRAVILA ZUNAJ DOSEGA IN POGLEDA OTROK

Zdravilo shranjujte nedosegljivo otrokom!

7. DRUGA POSEBNA OPOZORILA, ČE SO POTREBNA**8. DATUM IZTEKA ROKA UPORABNOSTI ZDRAVILA**

EXP
Po rekonstituciji: porabiti takoj.

9. POSEBNA NAVODILA ZA SHRANJEVANJE

Shranjujte v hladilniku.

Vialo shranjujte v škatli za zagotovitev zaščite pred svetlobo.

10. POSEBNI VARNOSTNI UKREPI ZA ODSTRANJEVANJE NEUPORABLJENIH ZDRAVIL ALI IZ NJIH NASTALIH ODPADNIH SNOVI, KADAR SO POTREBNI

Morebitno neporabljeno zdravilo ali odpadni material je treba zavreči v skladu z lokalnimi predpisi.

11. IME IN NASLOV IMETNIKA DOVOLJENJA ZA PROMET Z ZDRAVILOM

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

12. ŠTEVILKA(E) DOVOLJENJA (DOVOLJENJ) ZA PROMET

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

13. ŠTEVILKA SERIJE

Lot

14. NAČIN IZDAJANJA ZDRAVILA**15. NAVODILA ZA UPORABO****16. PODATKI V BRAILLOVI PISAVI**

myalepta 3 mg

17. EDINSTVENA OZNAKA – DVODIMENZIONALNA ČRTNA KODA

Vsebuje dvodimenzionalno črtno kodo z edinstveno oznako.

18. EDINSTVENA OZNAKA – V BERLJIVI OBLIKI

PC
SN
NN

**PODATKI, KI MORAJO BITI NAJMANJ NAVEDENI NA MANJŠIH STIČNIH
OVOJNINAH**

VIALA

1. IME ZDRAVILA IN POT(I) UPORABE

Myalepta 3 mg prašek za injiciranje
metreleptin
subkutana uporaba

2. POSTOPEK UPORABE

3. DATUM IZTEKA ROKA UPORABNOSTI ZDRAVILA

EXP

4. ŠTEVILKA SERIJE

Lot

5. VSEBINA, IZRAŽENA Z MASO, PROSTORNINO ALI ŠTEVILOM ENOT

5 mg/ml

6. DRUGI PODATKI

PODATKI NA ZUNANJI OVOJNINI**ŠKATLA****1. IME ZDRAVILA**

Myalepta 5,8 mg prašek za raztopino za injiciranje
metreleptin

2. NAVEDBA ENE ALI VEČ UČINKOVIN

Ena viala vsebuje 5,8 mg metreleptina.
Po rekonstituciji z 1,1 ml vode za injekcije en ml vsebuje 5 mg metreleptina (5 mg/ml).

3. SEZNAM POMOŽNIH SNOVI

Pomožne snovi: glicin, saharoza, polisorbat 20, glutaminska kislina, natrijev hidroksid (za uravnavanje pH)
Za dodatne informacije glejte navodila za uporabo.

4. FARMACEVTSKA OBLIKA IN VSEBINA

prašek za raztopino za injiciranje
1 viala
30 vial

5. POSTOPEK IN POT(I) UPORABE ZDRAVILA

Samo za enkratno uporabo.

Uporabljajte samo s topilom za rekonstitucijo, brizgami in iglami, ki so na voljo ločeno.
Neporabljeno rekonstituirano raztopino je treba po uporabi zavreči.
Pred uporabo preberite priloženo navodilo!
subkutana uporaba

6. POSEBNO OPOZORILO O SHRANJEVANJU ZDRAVILA ZUNAJ DOSEGA IN POGLEDA OTROK

Zdravilo shranjujte nedosegljivo otrokom!

7. DRUGA POSEBNA OPOZORILA, ČE SO POTREBNA**8. DATUM IZTEKA ROKA UPORABNOSTI ZDRAVILA**

EXP
Po rekonstituciji: porabiti takoj.

9. POSEBNA NAVODILA ZA SHRANJEVANJE

Shranjujte v hladilniku.

Vialo shranjujte v škatli za zagotovitev zaščite pred svetlobo.

10. POSEBNI VARNOSTNI UKREPI ZA ODSTRANJEVANJE NEUPORABLJENIH ZDRAVIL ALI IZ NJIH NASTALIH ODPADNIH SNOVI, KADAR SO POTREBNI

Morebitno neporabljeno zdravilo ali odpadni material je treba zavreči v skladu z lokalnimi predpisi.

11. IME IN NASLOV IMETNIKA DOVOLJENJA ZA PROMET Z ZDRAVILOM

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

12. ŠTEVILKA(E) DOVOLJENJA (DOVOLJENJ) ZA PROMET

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

13. ŠTEVILKA SERIJE

Lot

14. NAČIN IZDAJANJA ZDRAVILA**15. NAVODILA ZA UPORABO****16. PODATKI V BRAILLOVI PISAVI**

myalepta 5,8 mg

17. EDINSTVENA OZNAKA – DVODIMENZIONALNA ČRTNA KODA

Vsebuje dvodimenzionalno črtno kodo z edinstveno oznako.

18. EDINSTVENA OZNAKA – V BERLJIVI OBLIKI

PC
SN
NN

**PODATKI, KI MORAJO BITI NAJMANJ NAVEDENI NA MANJŠIH STIČNIH
OVOJNINAH**

VIALA

1. IME ZDRAVILA IN POT(I) UPORABE

Myalepta 5,8 mg prašek za injiciranje
metreleptin
subkutana uporaba

2. POSTOPEK UPORABE

3. DATUM IZTEKA ROKA UPORABNOSTI ZDRAVILA

EXP

4. ŠTEVILKA SERIJE

Lot

5. VSEBINA, IZRAŽENA Z MASO, PROSTORNINO ALI ŠTEVILOM ENOT

5 mg/ml

6. DRUGI PODATKI

PODATKI NA ZUNANJI OVOJNINI**ŠKATLA****1. IME ZDRAVILA**

Myalepta 11,3 mg prašek za raztopino za injiciranje
metreleptin

2. NAVEDBA ENE ALI VEČ UČINKOVIN

Ena viala vsebuje 11,3 mg metreleptina
Po rekonstituciji z 2,2 ml vode za injekcije en ml vsebuje 5 mg metreleptina (5 mg/ml).

3. SEZNAM POMOŽNIH SNOVI

Pomožne snovi: glicin, saharoza, polisorbat 20, glutaminska kislina, natrijev hidroksid (za uravnavanje pH)
Za dodatne informacije glejte navodila za uporabo.

4. FARMACEVTSKA OBLIKA IN VSEBINA

prašek za raztopino za injiciranje
1 viala
30 vial

5. POSTOPEK IN POT(I) UPORABE ZDRAVILA

Samo za enkratno uporabo.

Uporabljajte samo s topilom za rekonstitucijo, brizgami in iglami, ki so na voljo ločeno.
Neporabljeno rekonstituirano raztopino je treba po uporabi zavreči.
Pred uporabo preberite priloženo navodilo!
subkutana uporaba

6. POSEBNO OPOZORILO O SHRANJEVANJU ZDRAVILA ZUNAJ DOSEGA IN POGLEDA OTROK

Zdravilo shranjujte nedosegljivo otrokom!

7. DRUGA POSEBNA OPOZORILA, ČE SO POTREBNA**8. DATUM IZTEKA ROKA UPORABNOSTI ZDRAVILA**

EXP
Po rekonstituciji: porabiti takoj.

9. POSEBNA NAVODILA ZA SHRANJEVANJE

Shranjujte v hladilniku.

Vialo shranjujte v škatli za zagotovitev zaščite pred svetlobo.

10. POSEBNI VARNOSTNI UKREPI ZA ODSTRANJEVANJE NEUPORABLJENIH ZDRAVIL ALI IZ NJIH NASTALIH ODPADNIH SNOVI, KADAR SO POTREBNI

Morebitno neporabljeno zdravilo ali odpadni material je treba zavreči v skladu z lokalnimi predpisi.

11. IME IN NASLOV IMETNIKA DOVOLJENJA ZA PROMET Z ZDRAVILOM

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

12. ŠTEVILKA(E) DOVOLJENJA (DOVOLJENJ) ZA PROMET

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

13. ŠTEVILKA SERIJE

Lot

14. NAČIN IZDAJANJA ZDRAVILA**15. NAVODILA ZA UPORABO****16. PODATKI V BRAILLOVI PISAVI**

myalepta 11,3 mg

17. EDINSTVENA OZNAKA – DVODIMENZIONALNA ČRTNA KODA

Vsebuje dvodimenzionalno črtno kodo z edinstveno oznako.

18. EDINSTVENA OZNAKA – V BERLJIVI OBLIKI

PC
SN
NN

**PODATKI, KI MORAJO BITI NAJMANJ NAVEDENI NA MANJŠIH STIČNIH
OVOJNINAH**

VIALA

1. IME ZDRAVILA IN POT(I) UPORABE

Myalepta 11,3 mg prašek za injiciranje
metreleptin
subkutana uporaba

2. POSTOPEK UPORABE

3. DATUM IZTEKA ROKA UPORABNOSTI ZDRAVILA

EXP

4. ŠTEVILKA SERIJE

Lot

5. VSEBINA, IZRAŽENA Z MASO, PROSTORNINO ALI ŠTEVILOM ENOT

5 mg/ml

6. DRUGI PODATKI

B. NAVODILO ZA UPORABO

Navodilo za uporabo

Myalepta 3 mg prašek za raztopino za injiciranje metreleptin

▼ Za to zdravilo se izvaja dodatno spremljanje varnosti. Tako bodo hitreje na voljo nove informacije o njegovi varnosti. Tudi sami lahko k temu prispevate tako, da poročate o katerem koli neželenem učinku zdravila, ki bi se utegnil pojaviti pri vas. Glejte na koncu poglavja 4, kako poročati o neželenih učinkih.

Pred začetkom uporabe zdravila natančno preberite navodilo, ker vsebuje za vas pomembne podatke!

- Navodilo shranite. Morda ga boste želeli ponovno prebrati.
- Če imate dodatna vprašanja, se posvetujte z zdravnikom, farmacevtom ali medicinsko sestro.
- Zdravilo je bilo predpisano vam osebno in ga ne smete dajati drugim. Njim bi lahko celo škodovalo, čeprav imajo znake bolezni, podobne vašim.
- Če opazite kateri koli neželeni učinek, se posvetujte z zdravnikom, farmacevtom ali medicinsko sestro. Posvetujte se tudi, če opazite katere koli neželene učinke, ki niso navedeni v tem navodilu. Glejte poglavje 4.

Kaj vsebuje navodilo

1. Kaj je zdravilo Myalepta in za kaj ga uporabljamo
2. Kaj morate vedeti, preden boste uporabili zdravilo Myalepta
3. Kako uporabljati zdravilo Myalepta
4. Možni neželeni učinki
5. Shranjevanje zdravila Myalepta
6. Vsebina pakiranja in dodatne informacije

1. Kaj je zdravilo Myalepta in za kaj ga uporabljamo

Zdravilo Myalepta vsebuje učinkovino metreleptin. Metreleptin je podoben humanemu hormonu leptinu.

Za kaj se zdravilo Myalepta uporablja

Zdravilo Myalepta se uporablja za zdravljenje zapletov, kadar bolniki z lipodistrofijo nimajo dovolj leptina.

Uporablja se pri odraslih, mladostnikih in otrocih, starih 2 leti ali več:

- z generalizirano lipodistrofijo (celotno telo nima dovolj maščobnega tkiva).

Uporablja se, če so bile druge oblike zdravljenja neučinkovite, pri odraslih in mladostnikih, starih 12 let ali več:

- s parcialno lipodistrofijo, ki je podedovana (imenovana tudi prirojena ali družinska lipodistrofija);
- ali s parcialno lipodistrofijo, nastalo zaradi odziva lastnega telesa na nekaj, npr. na virusno obolenje (imenovana tudi pridobljena lipodistrofija).

Kako zdravilo Myalepta deluje

Naravni leptin proizvajajo maščobna tkiva in ima v telesu številne funkcije, vključno z naslednjimi:

- nadzira občutek lakote in vaše ravni energije;
- insulinu v vašem telesu pomaga uravnavati ravni sladkorja.

Metreleptin deluje tako, da posnema učinke leptina. To izboljša sposobnost vašega telesa pri nadziranju ravni energije.

2. Kaj morate vedeti, preden boste uporabili zdravilo Myalepta

Ne uporabljajte zdravila Myalepta

- če ste alergični na metreleptin ali katero koli sestavino tega zdravila (navedeno v poglavju 6).

Opozorila in previdnostni ukrepi

Pred začetkom uporabe zdravila Myalepta se posvetujte z zdravnikom, farmacevtom ali medicinsko sestro:

- če ste noseči;
- če ste že kdaj imeli raka, ki se imenuje limfom;
- če ste kadar koli imeli težave s krvjo (kot je nizko število krvnih celic);
- če ste kadar koli imeli vnetje organa, ki se imenuje trebušna slinavka ("pankreatitis");
- če imate ali ste kdaj imeli težave z imunskim sistemom (avtoimunska bolezen, vključno z avtoimunskimi boleznimi, povezanimi z jetri).

Limfom

Ljudje z lipodistrofijo lahko zbolijo za vrsto krvnega raka, ki se imenuje limfom, ne glede na to ali uporabljajo zdravilo Myalepta ali ne.

Vendar pa je tveganje, da zbolite za limfomom, večje, če jemljete to zdravilo.

Zdravnik se bo odločil, ali boste uporabljali zdravilo Myalepta, in vas med zdravljenjem nadziral.

Resne in hude okužbe

Pri zdravljenju z zdravilom Myalepta vaše telo lahko proizvaja protitelesa, zaradi česar lahko obstaja povečano tveganje za pojav resnih in hudih okužb. Če imate visoko telesno temperaturo in občutek čedalje večje utrujenosti, se takoj posvetujte z zdravnikom (glejte poglavje 4).

Nizek krvni sladkor z insulinom ali drugimi zdravili za sladkorno bolezen

Če uporabljate zdravila, kot so insulin ali druga zdravila za zdravljenje sladkorne bolezni, bo zdravnik pozorno spremljal vaš krvni sladkor. Po potrebi bo spremenil odmere insulina ali drugih zdravil. Tako namreč prepreči, da bi bil vaš krvni sladkor prenizek ("hipoglikemija"). Za znake nizkih ravni krvnega sladkorja glejte 4. poglavje pod "Znaki za visok in nizek krvni sladkor".

Visok krvni sladkor in ravni maščob

Med jemanjem zdravila Myalepta se vam lahko poviša vsebnost krvnega sladkorja ("hiperglikemija") ali maščob ("hipertrigliceridemija") v krvi, kar je lahko znak, da zdravilo ne deluje tako dobro, kot bi moralo. Znaki visokih ravni krvnega sladkorja in maščob so navedeni v 4. poglavju pod "Znaki za visok in nizek krvni sladkor" in "Znaki visokih ravni maščob v krvi".

Če opazite katere od simptomov, navedene zgoraj ali opisane v nadaljevanju v 4. poglavju tega navodila, oz. niste prepričani, se takoj posvetujte z zdravnikom. Zdravnik vam bo morda moral zamenjati zdravljenje.

Avtoimunska bolezen

Pri ljudeh, ki imajo ali so imeli težave z imunskim sistemom (avtoimunska bolezen, vključno z avtoimunskimi boleznimi, povezanimi z jetri), se lahko simptomi ob uporabi zdravila Myalepta poslabšajo. Pogovorite se z zdravnikom o simptomih, na katere simptome morate biti pozorni in zaradi katerih bi bilo potrebno nadaljnje testiranje.

Alergijske reakcije

Med zdravljenjem z zdravilom Myalepta se lahko pojavijo alergijske reakcije. Zdravnika takoj obvestite o morebitnih simptomih alergijske reakcije. Znaki alergijske reakcije so naštet v 4. poglavju pod "Alergijske reakcije".

Plodnost

Zdravilo Myalepta lahko poveča plodnost pri ženskah z lipodistrofijo (glejte poglavje "Nosečnost, dojenje in plodnost").

Myalepta vsebuje natrij

To zdravilo vsebuje manj kot 1 mmol (23 mg) natrija na odmerek, kar v bistvu pomeni "brez natrija".

Otroci in mladostniki

Tega zdravila ne dajajte otrokom, mlajšim od 2 let, z generalizirano lipodistrofijo ali mlajšim od 12 let s parcialno lipodistrofijo. Vzrok je ta, da ni znano, kakšne učinke bo zdravilo imelo pri otrocih teh starosti.

Druga zdravila in zdravilo Myalepta

Obvestite zdravnika, če uporabljate, ste pred kratkim uporabljali ali pa boste morda začeli uporabljati katero koli drugo zdravilo. Zdravilo Myalepta lahko vpliva na način delovanja drugih zdravil. Prav tako lahko druga zdravila vplivajo na delovanje tega.

Zdravniku še posebej povejte, ali jemljete katero od naslednjih zdravil:

- hormonska kontracepcijska sredstva, saj lahko zdravilo Myalepta zmanjša učinkovitost njihovega delovanja pri preprečevanju nosečnosti;
- teofilin, ki se uporablja pri težavah s pljuči, kot je astma;
- zdravila proti strjevanju krvi (kot je varfarin ali fenprokumon);
- zdravila, ki zavirajo imunski sistem (kot je ciklosporin);
- zdravila proti sladkorni bolezni (kot so inzulin ali inzulinski sekretagogi), glejte poglavje 2, "Nizek krvni sladkor z insulinom ali drugimi zdravili za sladkorno bolezen".

Če jemljete katero od zgornjih zdravil (ali ste negotovi), se pred uporabo zdravila Myalepta posvetujte z zdravnikom. Nekatera zdravila je treba med uporabo zdravila Myalepta spremljati, saj je morda treba odmerek teh zdravil spremeniti.

Nosečnost, dojenje in plodnost

Če ste noseči ali dojite, menite, da bi lahko bili noseči ali načrtujete zanositev, se posvetujte z zdravnikom, preden vzamete to zdravilo.

Če ste noseči ali bi lahko zanosili, ne uporabljajte zdravila Myalepta. Učinki zdravila Myalepta na nerojenega otroka namreč niso znani. Ženske, ki bi lahko zanosile, morajo med jemanjem zdravila Myalepta uporabljati učinkovito kontracepcijo, vključno z nehormonskimi metodami, kot so kondomi. Z zdravnikom se pogovorite o ustreznih kontracepcijskih metodah, saj lahko zdravilo Myalepta zmanjša učinkovitost hormonskih kontracepcijskih sredstev pri preprečevanju nosečnosti.

Ni znano, ali zdravilo Myalepta prehaja v materino mleko. Če dojite ali načrtujete dojenje, se posvetujte z zdravnikom. Skupaj z zdravnikom se boste odločili, ali boste med jemanjem tega zdravila nadaljevali z dojenjem ali ne, ob upoštevanju koristi dojenja otroka in koristi uporabe zdravila Myalepta za mater.

Zdravilo Myalepta lahko poveča plodnost pri ženskah z lipodistrofijo.

Vpliv na sposobnost upravljanja vozil in strojev

Zdravilo Myalepta ima blag vpliv na sposobnost vožnje in upravljanja strojev. Med uporabo tega zdravila ste lahko omotični ali se počutite utrujeno. V tem primeru ne upravljajte vozil ali uporabljajte kakršnega koli orodja ali strojev. Če ste negotovi, se posvetujte z zdravnikom.

3. Kako uporabljati zdravilo Myalepta

Pri uporabi tega zdravila natančno upoštevajte navodila zdravnika. Če ste negotovi, se posvetujte z zdravnikom.

Zdravilo Myalepta je injekcija, ki si jo je treba enkrat dnevno dati pod kožo ("subkutana injekcija"). To zdravilo je primerno za otroke, stare 2 leti ali več, mladostnike in odrasle z generalizirano lipodistrofijo. Prav tako je primerno za otroke, stare 12 let ali več, mladostnike in odrasle s parcialno lipodistrofijo.

Med uporabo tega zdravila bo vas ali vašega otroka spremljal zdravnik, ki bo določil odmerek za vas ali vašega otroka.

Zdravnik se lahko odloči, da si boste zdravilo injicirali sami. Zdravnik, medicinska sestra ali farmacevt vam bo pokazal, kako zdravilo pripraviti in ga injicirati.

- Zdravila **ne** poskušajte pripraviti ali injicirati sami, če niste bili ustrezno poučeni, kako to narediti.

Koliko injicirati

Vaš odmerek zdravila Myalepta se lahko s časom spremeni glede na to, kako to zdravilo pri vas deluje. Prašek zdravila Myalepta je treba raztopiti, tako da ga zmešate z vodo za injekcije in dobite raztopino za injiciranje. V "Priročniku za uporabo" je opisano, kako pripraviti raztopino pred injiciranjem.

Zdravnik vam bo predpisal primeren odmerek za vas na osnovi naslednjih dejstev:

- Če tehtate 40 kg ali manj:
 - začetni odmerek je 0,06 mg (0,012 ml raztopine) za vsak kilogram telesne mase,
- Če ste **moški** in tehtate več kot 40 kg:
 - začetni odmerek je 2,5 mg (0,5 ml raztopine).
- Če ste **ženska** in tehtate več kot 40 kg:
 - začetni odmerek je 5 mg (1 ml raztopine).

Zdravnik ali farmacevt vam bo povedal, koliko raztopine injicirati. Če niste prepričani, koliko raztopine injicirati, se pred injiciranjem posvetujte z zdravnikom ali farmacevtom.

- Brizga, ki jo morate uporabiti za injiciranje tega zdravila, je odvisna od predpisanega odmerka.
 - Farmacevt vam bo dal pravilno brizgo za injiciranje.
 - V "Priročniku za uporabo" je navedeno, katero brizgo uporabiti.
- Da bi vedeli, koliko zdravila injicirati (v ml), svoj odmerek (v mg) delite s 5.
 - Če vam je zdravnik npr. predpisal 5 mg zdravila Myalepta, potem delite 5 mg s 5 in dobili boste 1 ml, ki je količina raztopine, ki jo morate injicirati z 1-mililitrsko brizgo.
- Če je vaš odmerek 1,50 mg (0,30 ml raztopine) ali manj, morate uporabiti 0,3-mililitrsko brizgo.
 - Na 0,3-mililitrski brizgi bo količina za injiciranje prikazana v "enoti" namesto v "ml". Več informacij o odčitavanju in uporabi različnih brizg najdete v "Priročniku za uporabo" (7. poglavje).
 - Da bi vedeli, koliko raztopine injicirati (v enotah), svoj odmerek (v mg) delite s 5 in ga nato pomnožite s 100.

Če morate injicirati 1 ml raztopine zdravila Myalepta ali več, vam bo zdravnik morda rekel, da si odmerek injicirate v dveh ločenih injekcijah. Tako je lahko injiciranje bolj udobno.

Za vsako injiciranje morate uporabiti čisto brizgo in iglo.

Če niste prepričani, koliko raztopine injicirati, se pred injiciranjem posvetujte z zdravnikom ali farmacevtom.

Ko so predpisani majhni odmerki/količine (npr. pri otrocih), bodo po odvzemu potrebnega odmerka viala ostale skoraj popolnoma napolnjene z zdravilom. Ostanek raztopine je treba po uporabi zavreči.

Če ste uporabili večji odmerek zdravila Myalepta, kot bi smeli

Če ste vzeli večji odmerek zdravila Myalepta, kot bi smeli, se posvetujte z zdravnikom ali pa takoj pojdite v bolnišnico. Zdravnik vas bo spremljal glede neželenih učinkov.

Če ste pozabili uporabiti zdravilo Myalepta

- Če pozabite injicirati odmerek, ga injicirajte takoj, ko se spomnite.
- Nato naslednji dan vzemite svoj običajni odmerek.
- Ne uporabite dvojnega odmerka, če ste pozabili uporabiti prejšnji odmerek.

Če ste injicirali manjši odmerek zdravila Myalepta, kot bi morali, se takoj posvetujte z zdravnikom. Zdravnik vas bo spremljal glede neželenih učinkov.

Če ste prenehali uporabljati zdravilo Myalepta

Zdravila Myalepta ne prenehajte jemati, brez da bi se posvetovali z zdravnikom. Zdravnik se bo odločil, ali morate prenehati z jemanjem tega zdravila.

Če morate prenehati z uporabo zdravila Myalepta, vam bo zdravnik postopoma zmanjševal odmerek v obdobju dveh tednov, preden boste zdravilo povsem prenehali uporabljati. Zdravnik vam bo prav tako predpisal dieto z nizko vsebnostjo maščob.

- Pomembno je, da odmerek zmanjšujete postopoma v obdobju dveh tednov, saj tako pomagata preprečiti nenadno povišanje ravni maščob (imenovanih "trigliceridi") v vaši krvi.
- Nenadno povišanje količine trigliceridov v vaši krvi lahko povzroči vnetje trebušne slinavke ("pankreatitis"). Postopno zmanjšanje odmerka in upoštevanje diete z nizko vsebnostjo maščob pomaga to preprečiti.

Z jemanjem zdravila Myalepta ne prenehajte, razen če vam to naroči zdravnik.

Če imate dodatna vprašanja o uporabi zdravila, se posvetujte z zdravnikom.

4. Možni neželeni učinki

Kot vsa zdravila ima lahko tudi to zdravilo neželene učinke, ki pa se ne pojavijo pri vseh bolnikih. Možni neželeni učinki pri tem zdravilu:

Resni neželeni učinki

Če opazite katere od naslednjih resnih neželenih učinkov, takoj obvestite zdravnika, saj boste morda potrebovali urgentno zdravljenje. Če ne morete stopiti v stik z zdravnikom, poiščite ambulantno za nujno zdravniško pomoč:

- nizek krvni sladkor (glukoza), glejte poglavje "Znaki visokega in nizkega krvnega sladkorja" spodaj.
- povišan krvni sladkor (glukoza)
- krvni strdek v venah (globoka venska tromboza) - bolečina, otekanje, toplota in rdečica, običajno se pojavi v spodnjem delu noge ali stegnu
- tekočina v pljučih - oteženo dihanje ali kašelj
- občutek zaspanosti ali zmedenosti

Alergijske reakcije

Takoj se posvetujte z zdravnikom, če opazite katere koli hude alergijske reakcije, vključno z naslednjimi:

- težave z dihanjem
- otekanje in rdečica kože, koprivnica
- otekanje obraza, ustnic, jezika ali grla
- bolečine v trebuhu, siljenje na bruhanje (navzea) in bruhanje
- omedlevica ali občutek omotičnosti
- huda bolečina v trebuhu
- zelo hiter srčni utrip

Vnetje trebušne slinavke ("pankreatitis"):

Takoj se posvetujte z zdravnikom, če opazite katere koli znake vnete trebušne slinavke, vključno z naslednjimi:

- nenadna huda bolečina v trebuhu
- siljenje na bruhanje (navzea) in bruhanje
- driska

Drugi neželeni učinki

Če opazite katere od naslednjih neželenih učinkov, se posvetujte z zdravnikom.

Zelo pogosti (lahko se pojavijo pri več kot 1 od 10 bolnikov):

- izguba telesne mase

Pogosti (lahko se pojavijo pri največ 1 od 10 bolnikov):

- izguba zanimanja za hrano
- glavobol
- izpadanje las
- neobičajno močna ali dolga menstrualna krvavitev
- občutek utrujenosti
- podplutbe, rdečica, srbenje ali izpuščaj na mestu injiciranja
- vaše telo proizvaja protitelesa na metreleptin, zaradi česar lahko obstaja povečano tveganje pojava resnih ali hudih okužb. Morda boste opazili, da imate zvišano telesno temperaturo in ste vedno bolj utrujeni

Neznana pogostnost (pogostnosti iz razpoložljivih podatkov ni mogoče oceniti):

- gripa
- okužbe v prsnem košu
- sladkorna bolezen
- večja želja po hrani kot običajno ali prekomerno prehranjevanje
- hitrejši srčni utrip od običajnega
- kašelj
- zasoplost
- bolečine v mišicah ("mialgija")
- bolečine v sklepih
- otekanje dlani in stopal
- povečanje maščobnih tkiv
- otekanje ali krvavitev pod kožo na mestu injiciranja
- bolečine na mestu injiciranja
- srbenje na mestu injiciranja
- občutek splošnega neudobja, neugodja ali bolečine
- povišana raven maščob v krvi ("trigliceridi") (glejte poglavje "Znaki visokih ravni maščob" spodaj)
- povišana raven "HbA1c" v krvi, ki se pokaže pri preiskavah
- povečanje telesne mase
- otekanje ali krvavitev pod kožo ("krvavitev")
- povišane ravni krvnega sladkorja (glejte poglavje "Znaki visokega in nizkega krvnega sladkorja" spodaj).

Če opazite katere od zgornjih neželenih učinkov, se posvetujte z zdravnikom.

Znaki visokega in nizkega krvnega sladkorja

Simptomi **nizkih ravni krvnega sladkorja** vključujejo:

- občutek omotičnosti
- občutek večje zaspanosti ali zmedenosti
- nerodnost in padanje stvari iz rok
- večji občutek lakote kot običajno
- potenje bolj kot običajno
- večja razdražljivost ali živčnost

Če opazite katere od zgornjih simptomov oz. niste prepričani, se takoj posvetujte z zdravnikom. Zdravnik vam bo morda moral zamenjati zdravljenje.

Simptomi **visokih ravni krvnega sladkorja** vključujejo:

- močan občutek žeje ali lakote
- pogostejše odvajanje vode
- občutek večje zaspanosti
- siljenje na bruhanje ali bruhanje
- zamegljen vid
- bolečina v prsnem košu ali hrbtu
- zasoplost

Znaki visokih ravni maščob

Simptomi **visokih ravni maščob v krvi** vključujejo:

- bolečina v prsnem košu
- bolečina pod rebri, kot sta zgaga ali slaba prebava
- siljenje na bruhanje ali bruhanje

Če opazite katere od zgornjih neželenih učinkov, se posvetujte z zdravnikom.

Poročanje o neželenih učinkih

Če opazite katerega koli izmed neželenih učinkov, se posvetujte z zdravnikom, farmacevtom ali medicinsko sestro. Posvetujte se tudi, če opazite neželene učinke, ki niso navedeni v tem navodilu. O neželenih učinkih lahko poročate tudi neposredno na [nacionalni center za poročanje, ki je naveden v Prilogi V](#). S tem, ko poročate o neželenih učinkih, lahko prispevate k zagotovitvi več informacij o varnosti tega zdravila.

5. Shranjevanje zdravila Myalepta

Zdravilo shranjujte nedosegljivo otrokom!

Tega zdravila ne smete uporabljati po datumu izteka roka uporabnosti, ki je naveden na viali in škatli. Rok uporabnosti zdravila se izteče na zadnji dan navedenega meseca.

Shranjujte v hladilniku (2 °C–8 °C). Vialo shranjujte v škatli za zagotovitev zaščite pred svetlobo. Po pripravi si morate raztopino injicirati takoj in je ne smete hraniti za poznejšo uporabo. Morebitno neporabljeno zdravilo zavrzite.

Ne uporabljajte tega zdravila, če raztopina ni bistra, je obarvana ali vsebuje delce ali grudice praška.

Zdravila ne smete odvreči v odpadne vode ali med gospodinjske odpadke. O načinu odstranjevanja zdravila, ki ga ne uporabljate več, se posvetujte s farmacevtom. Taki ukrepi pomagajo varovati okolje.

6. Vsebina pakiranja in dodatne informacije

Kaj vsebuje zdravilo Myalepta

- Učinkovina je metreleptin.
Ena viala vsebuje 3 mg metreleptina. Po raztopitvi vsebine vial v 0,6 mililitrih vode za injekcije en mililiter vsebuje 5 miligramov metreleptina.
- Druge sestavine zdravila so: glicin, saharoza, polisorbit 20, glutaminska kislina, natrijev hidroksid (za uravnavanje pH).

Izgled zdravila Myalepta in vsebina pakiranja

Zdravilo Myalepta je na voljo kot prašek za raztopino za injiciranje (*powder for injection*). Zdravilo je dobavljeno kot beli prašek v stekleni viali z gumijastim zamaškom in aluminijastim tesnilom z rdečo plastično zaporko.

Zdravilo Myalepta je na voljo v pakiranjih po 1 ali 30 vial.

Na trgu morda ni vseh navedenih pakiranj.

Zdravnik, medicinska sestra ali farmacevt vam mora posebej dati ustrezne brizge in igle, alkoholne zložence in vodo za injekcije, da si boste lahko sami pripravili in injicirali zdravilo Myalepta. Prav tako boste prejeli vsebnik za odstranjevanje ostrih predmetov, v katerega boste odstranjevali uporabljene vial, brizge in igle.

Imetnik dovoljenja za promet z zdravilom

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

Proizvajalec

Amryt Pharmaceuticals DAC
45 Mespil Road
Dublin 4
Irska

Za vse morebitne nadaljnje informacije o tem zdravilu se lahko obrnete na predstavništvo imetnika dovoljenja za promet z zdravilom:

België/Belgique/Belgien

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

Lietuva

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

България

ExCEEEd Orphan s.r.o.
Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00
Czech republic
Тел.: +359 888 918 090
pv.global@exceedorphan.com

Luxembourg/Luxemburg

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

Česká republika

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

Magyarország

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

Danmark

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

Malta

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

Deutschland

Chiesi GmbH
Tel: + 49 40 89724-0

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

Hrvatska

ExCEEEd 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

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

România

ExCEEEd Orphan s.r.o.
Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00
Czech republic
Tel: +40 744 366 015
pv.global@exceedorphan.com

Slovenija

ExCEEEd Orphan s.r.o.
Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00
Czech republic
Tel: +386 30 210 050
pv.global@exceedorphan.com

Slovenská republika

ExCEEEd 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

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

Navodilo je bilo nazadnje revidirano dne

Zdravilo je pridobilo dovoljenje za promet v "izjemnih okoliščinah". To pomeni, da zaradi redkosti bolezni ni bilo mogoče pridobiti vseh podatkov o zdravilu.

Evropska agencija za zdravila bo vsako leto ponovno pregledala vse nove podatke o tem zdravilu. Če bo potrebno, bo posodobljeno navodilo za uporabo.

Drugi viri informacij

Podrobne informacije o zdravilu so objavljene na spletni strani Evropske agencije za zdravila <https://www.ema.europa.eu>, kjer so na voljo tudi povezave do drugih spletnih strani o redkih boleznih in zdravljenju.

Priročnik za uporabo

Pred uporabo zdravila Myalepta morate najprej prebrati poglavja 1–6 tega navodila, nato pa ta– "Priročnik za uporabo".

Preden si začnete zdravilo sami dajati doma, vas mora zdravnik, medicinska sestra ali farmacevt poučiti o pripravi in injiciranju zdravila Myalepta. Če ste glede česar koli negotovi ali potrebujete več informacij ali pomoč, se obrnite nanje. Vzemite si čas in previdno pripravite in si injicirajte zdravilo, kar lahko, vključno z obdobjem segrevanja vial po tem, ko jo vzamete iz hladilnika, traja približno 20 minut.

Dodatne informacije za usposabljanje

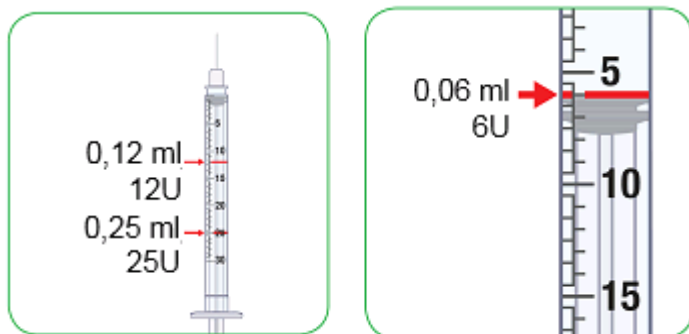
Na voljo so dodatne informacije za usposabljanje in video posnetki, ki vam pomagajo razumeti, kako pravilno uporabljati zdravilo Myalepta. Podrobnosti o dostopu do teh informacij so na voljo pri zdravniku.

Odčitavanje brizge

Poravnajte zgornji rob bata s črto za predpisan odmerek. Spodaj je primer za različne velikosti brizg. Če je vaša brizga videti drugače ali ima drugačne oznake za odmerke, se posvetujte z zdravnikom, medicinsko sestro ali farmacevtom.

Uporaba 0,3-mililitrske brizge

- Na 0,3-mililitrski brizgi je količina za injiciranje prikazana v "U" namesto v "ml".
- "U" pomeni "enote" (*Units*).
- 1 U je enako 0,01 ml.
- Vsakih 5 U je prikazanih kot številka z veliko črto. To je enako 0,05 ml.
- Vsaka 1 U je prikazana kot manjša črta med velikimi črtami. To je enako 0,01 ml.
- Vsakih 0,5 U je prikazanih kot majhna črtica med dvema črtama 1 U. To je enako 0,005 ml.



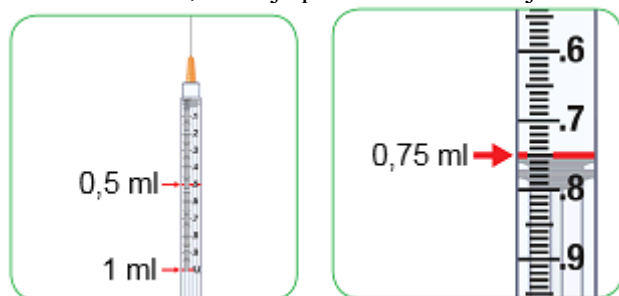
- Za pomoč pri injiciranju raztopine zdravila Myalepta z majhno 0,3-mililitrsko brizgo je v zadnjem stolpcu spodnje preglednice prikazana merska "enota" na brizgi, ki ustreza različnim potencialnim odmerkom zdravila, ki vam jih predpiše zdravnik, medicinska sestra ali farmacevt.

Pretvarjanje odmerka iz "ml" v "enote" pri uporabi 0,3-mililitrske brizge

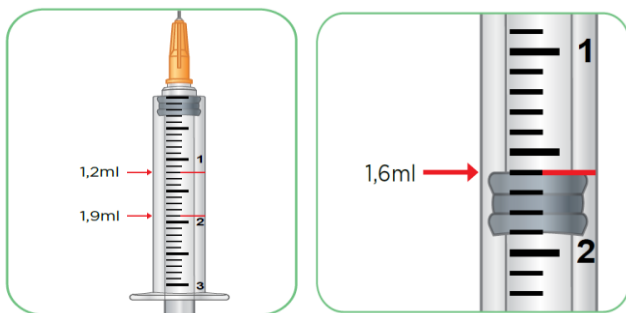
Telesna masa otroka	Odmerek zdravila Myalepta	Količina zmešane raztopine zdravila Myalepta	Količina zmešane raztopine zdravila Myalepta za injiciranje v "enotah" na 0,3-mililitrski brizgi
9 kg	0,54 mg	0,10 ml	10
10 kg	0,60 mg	0,12 ml	12
11 kg	0,66 mg	0,13 ml	13
12 kg	0,72 mg	0,14 ml	14
13 kg	0,78 mg	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

Uporaba 1-mililitrske brizge

- Ta brizga prikazuje količino za injiciranje v ml, zato morate injicirati količino, ki vam jo je predpisal zdravnik, medicinska sestra ali farmacevt. V tem primeru vam ni treba pretvarjati količine iz ml v enote.
- 1-mililitrsko brizgo boste prejeli, če je vaš dnevni odmerek več kot 1,5 mg do 5 mg, kar je v prostornini več kot 0,3 ml in do 1,0 ml raztopine zdravila Myalepta.
- Vsakih 0,1 ml je prikazanih kot številka z veliko črto.
- Vsakih 0,05 ml je prikazanih kot srednje velika črta.
- Vsakih 0,01 ml je prikazanih kot manjša črta.

**Uporaba 3,0-mililitrske brizge**

- Ta brizga prikazuje količino za injiciranje v ml, zato morate injicirati količino, ki vam jo je predpisal zdravnik, medicinska sestra ali farmacevt. V tem primeru vam ni treba pretvarjati količine iz ml v enote.
- 3,0-mililitrsko brizgo boste prejeli, če je vaš dnevni odmerek več kot 5 mg do 10 mg, kar je v prostornini več kot 1,0 ml raztopine zdravila Myalepta.
- Vsakih 0,5 ml je prikazanih kot velika črta.
- Vsakih 0,1 ml je prikazanih kot manjša črta med velikimi črtami.



Korak A: Nastavitev

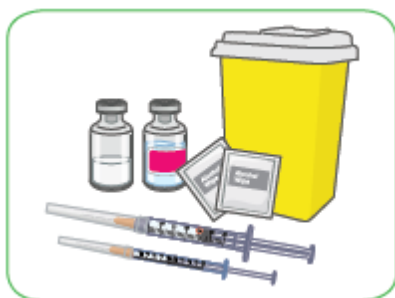
1) Pripravite ves material, ki ga boste potrebovali za injiciranje. Tega boste prejeli od zdravnika, medicinske sestre ali farmacevta.

Na čisto, dobro osvetljeno površino položite naslednje predmete:

- stekleno vialo s praškom zdravila Myalepta;
- vsebnik vode za injekcije, s katero boste raztopili prašek zdravila Myalepta
 - Voda za injekcije je lahko v steklenih ali plastičnih ampulah ali v steklenih vialah z gumijastim zamaškom.
- alkoholne zložence (za čiščenje kože na mestu injiciranja ter za čiščenje vrha vial);
- vsebnik za odstranjevanje ostrih predmetov (za varno odstranjevanje opreme za injekcije po injiciranju).

Prav tako boste potrebovali 2 brizgi:

- eno 1-mililitrsko brizgo z iglo premera 21G, dolgo 40 mm, za topljenje praška;
- eno brizgo za injiciranje z veliko krajšo iglo za injiciranje raztopine pod kožo. Velikost te brizge izbere zdravnik, medicinska sestra ali farmacevt glede na vaš odmerek zdravila Myalepta.
 - Če je vaš odmerek 1,5 mg ali manj, boste uporabili 0,3-mililitrsko brizgo.
 - Če je vaš odmerek več kot 1,5 mg in do največ 5 mg, boste uporabili 1,0-mililitrsko brizgo.
 - Če je vaš odmerek več kot 5 mg, boste uporabili 3,0-mililitrsko brizgo.
 - Če je vaš odmerek večji kot 5 mg, vam bo zdravnik, medicinska sestra ali farmacevt morda naročil, da si ga dajte v dveh ločenih injicijah. Za več informacij glejte 3. poglavje "Koliko injicirati".



2) Pred pripravo raztopine zdravila Myalepta počakajte približno 10 minut, da se viala s praškom segreje na sobno temperaturo.



3) Pred pripravo zdravila si umijte roke.

Korak B: Polnjenje 1-mililitrske brizge z 0,6 ml vode za injekcije

4) Vzemite 1-mililitrsko brizgo iz plastičnega omota. Vedno uporabite novo brizgo.

- 1-mililitrska brizga in igla sta dostavljeni ločeno.
- Kako povezati iglo na brizgo je odvisno od tega, ali ste vodo za injekcije prejeli v plastični ampuli, stekleni ampuli ali stekleni viali (glejte specifična navodila spodaj).

5) Izvlecite 0,6 ml vode za injekcije v 1-mililitrsko brizgo.

Zdravnik, medicinska sestra ali farmacevt vam bo skupaj z vialo z zdravilom in brizgami dal tudi "vodo za injekcije". To pomešate s praškom zdravila Myalepta, da raztopite prašek v tekoče zdravilo, ki si ga boste injicirali. Voda za injekcije je lahko v:

- plastični ampuli
- stekleni ampuli
- stekleni viali (z gumijastim zamaškom)

Vedno uporabite novo ampulo ali vialo vode za injekcije. Nikoli ne uporabite vode za injekcije, ki je ostala od priprave raztopine zdravila Myalepta iz preteklega dne.

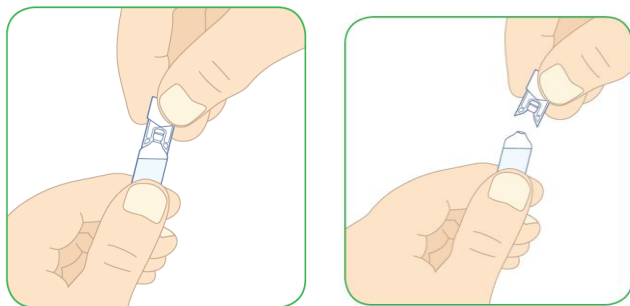
Plastična ampula vode za injekcije



Plastična ampula je zatesnjen vsebnik z navojnim pokrovčkom.

Za odvzem vode za injekcije, odlomite pokrovček ampule.

- Ampulo držite tako, da bo vrh usmerjen navzgor.
- Spodnji del ampule primite z eno roko, vrh ampule pa z drugo roko.
- Spodnji del ampule držite pri miru in z drugo roko nežno odvijajte vrh ampule, dokler se ta ne odstrani.

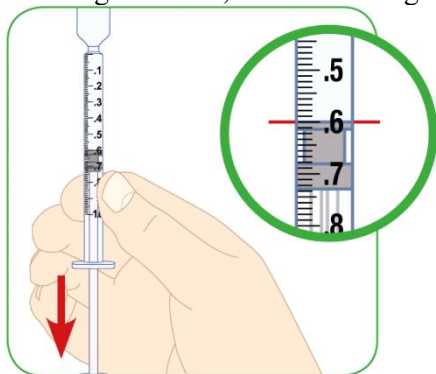


- Ne pritrdite igle na brizgo.
- Brez pritrjene igle vstavite konico 1-mililitrske brizge čim dlje v vrh plastične ampule.

Z brizgo še vedno v ampuli obrnite ampulo in brizgo na glavo. Brizga bo sedaj usmerjena navzgor.

Z brizgo še vedno v ampuli previdno povlecite bat navzdol.

- Vlecite ga navzdol, dokler ne bo zgornji rob bata poravnal s črno črto za 0,6 ml.

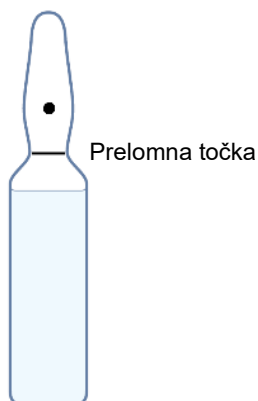


- Preverite, ali se v 1-mililitrski brizgi nahajajo zračni žepi ali zračni mehurčki. Glejte korake od 6 do 8 spodaj za odstranitev zračnih žepov in zračnih mehurčkov iz brizge.
- Odstranite brizgo iz plastične ampule.

Pritrdite iglo na brizgo.

- Pazite, da igle ne pritrdite premočno.
- Ne odstranite varovala za iglo.
- Ne dotikajte se igle.

Steklena ampula vode za injekcije



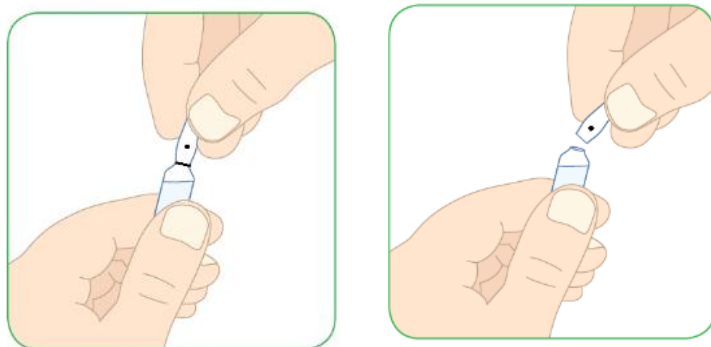
Steklena ampula je zatesnjen vsebnik.

Preden odprete ampulo z vodo za injekcije, pripravite 1-mililitrsko brizgo tako, da nanjo pritrdite iglo. Pazite, da igle ne pritrdite premočno.

- Odstranite varovalo za iglo.
- Ne dotikajte se igle.

Da odvezamete vodo za injekcije, odlomite vrh ampule na prelomni točki, kot je prikazano na zgornji sliki.

- Ampulo držite tako, da bo konica usmerjena navzgor.
- Z alkoholnim zložencem očistite prelomno točko na ampuli.
- Spodnji del ampule primite z eno roko, vrh ampule pa z drugo.
- Spodnji del ampule držite na miru in odlomite konico.

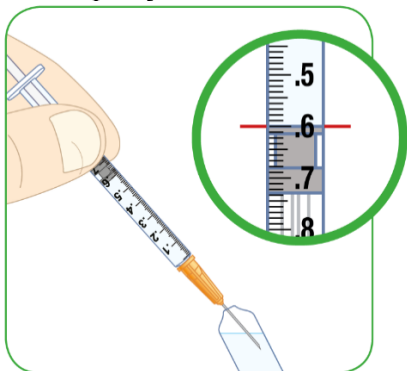


Vstavite 1-mililitrsko brizgo v stekleno ampulo.

- Steklена ampula mora biti pod kotom 45 stopinj glede na tla.
- Iglo je treba vstaviti čim dlje v ampulo.

Z iglo še vedno v ampuli previdno povlecite bat navzgor.

- Vlecite ga navzgor, dokler ne bo zgornji rob bata poravnal s črno črto za 0,6 ml.
- Preverite, ali se v 1-mililitrski brizgi nahajajo zračni žepi ali zračni mehurčki. Glejte korake od 6 do 8 spodaj za odstranitev zračnih žepov in zračnih mehurčkov iz brizge.



Steklena viala vode za injekcije



Steklena viala bo imela plastični pokrovček, ki ga je treba odstraniti. Pod njim bo nato viden gumijast zamašek.

- Ne odstranite gumijastega zamaška.

Pritrdite iglo na 1-mililitrsko brizgo. Pazite, da igle ne pritrdite premočno.

- Odstranite pokrovček igle.
- Ne dotikajte se igle.
- Povlecite bat navzdol do črte za 0,6 ml, da potegnete zrak v brizgo.

Vialo postavite na trdo, plosko površino.

- Vstavite iglo 1-mililitrske brizge v vialo skozi gumijasti zamašek.
- Igla mora biti usmerjena navzdol.
- Iglo je treba vstaviti do konca v vialo.

Bat potisnite čisto navzdol.



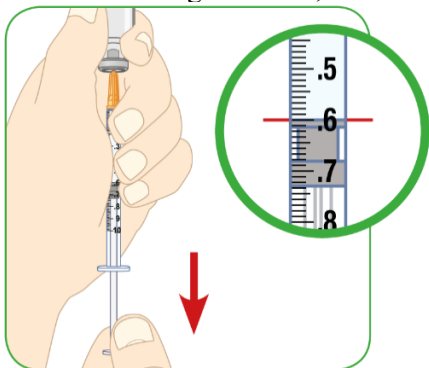
Z iglo še vedno v viali obrnite vialo in brizgo na glavo. Igla bo sedaj usmerjena navzgor.

- Ne odstranite igle iz viale.



Previdno povlecite bat navzdol.

- Vlecite ga navzdol, dokler ne bo zgornji rob bata poravnan s črno črto za 0,6 ml.



6) Ne glede na to, ali vodo za injekcije odvezamete iz vial ali ampule, morate vedno preveriti, ali imate v 1-mililitrski brizgi zračne mehurčke ali zračne žepe.

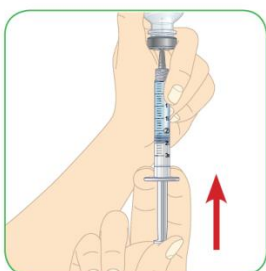
- Včasih se v brizgo ujame velik prostor zraka (zračni žep). Prav tako lahko v brizgi vidite manjše zračne mehurčke.
- **Odstraniti morate zračni žep in zračne mehurčke iz brizge**, da dobite pravilno količino sterilne vode v brizgo.



7) Odstranite morebitne zračne žepe ali zračne mehurčke.

Uporaba steklene vial ali plastične ampule

- Z brizgo še vedno v stekleni viali ali plastični ampuli potrkajte po strani brizge, da prestavite morebitni zračni žep in/ali zračne mehurčke do vrha brizge.
- Previdno potisnite bat nazaj navzgor, da stisnete zrak iz brizge.



Uporaba steklene ampule

- Odstranite brizgo iz ampule in jo primite tako, da bo igla usmerjena navzgor.
- Potrkajte po strani brizge, da prestavite morebitni zračni žep/zračne mehurčke do vrha brizge.
- Previdno potisnite bat nazaj navzgor, da iztisnete zrak iz brizge.

8) Preverite količino vode za injekcije.

- Če je v brizgi manj kot 0,6 ml vode za injekcije, v brizgo povlecite več vode za injekcije in ponavljajte koraka 6 in 7, dokler v brizgi ne bo 0,6 ml.

9) Ko imate v brizgi 0,6 ml vode za injekcije, odstranite brizgo iz vial ali ampule.

- Ne premikajte bata.
- Ne dotikajte se izpostavljene igle na brizgi, ker je sterilna in lahko poškodujete iglo ali se poškodujete.

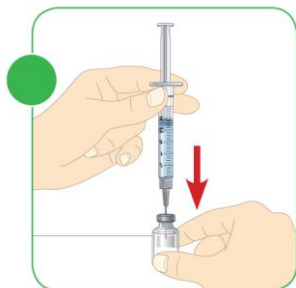
Korak C: Raztopitev zdravila Myalepta

10) Prepričajte se, da je viala s praškom zdravila Myalepta vsaj 10 minut zunaj hladilnika na sobni temperaturi.

11) Odstranite plastično zaporko z vialo s praškom zdravila Myalepta.

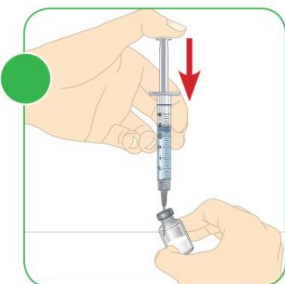
- Vialo postavite na ravno, trdno površino.
- Vrh vialo očistite z alkoholnim zložencem.

12) Vstavite iglo 1-mililitrske brizge, v kateri je 0,6 ml vode za injekcije, do konca v vialo s praškom zdravila Myalepta.

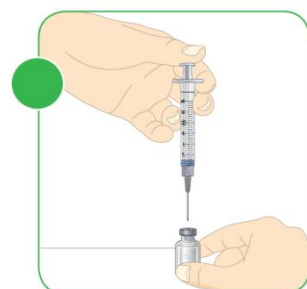


13) Vialo držite pod kotom 45 stopinj na mizo in bat s palcem počasi potisnite čisto navzdol.

- Voda za injekcije bi morala steči po steni viale.
- V vialo je treba injicirati vso vodo za injekcije.



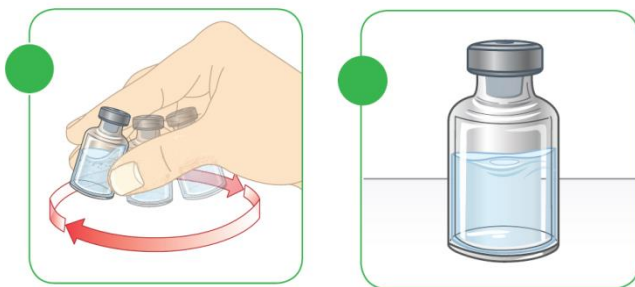
14) Odstranite iglo iz vialo in zavrzite brizgo v vsebnik za ostre predmete.



15) Zmešajte prašek in vodo za injekcije.

- Pri tem nežno krožite z vialo (vrtite).
- To počnite, dokler se prašek ne raztopi in nastane bistra tekočina. **Ne stresajte ali močno mešajte.**
- Raztopina bo postala bistra v manj kot 5 minutah.

Ko je pravilno zmešana, je raztopina zdravila Myalepta bistra in brez grudice ali suhega praška, zračnih mehurčkov ali pene. Ne uporabljajte raztopine, če ni bistra ali vsebuje delce ali grudice. Zavrzite jo in začnite znova s 1. korakom.

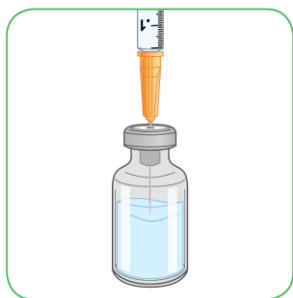


Korak D: Polnjenje brizge z zdravilom Myalepta za injekcije

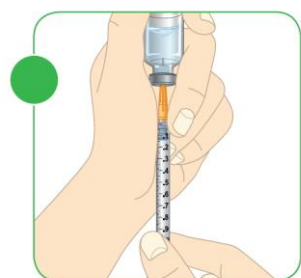
16) Za injekcije raztopine zdravila Myalepta boste uporabili novo brizgo, ki bo ali 0,3-, 1,0- ali 3,0-mililitrska, dobili pa jo boste pri zdravniku, medicinski sestri ali farmacevtu. Odstranite pokrovček igle.

- **Ne** dotikajte se igle.
- **Ne** premikajte bata.

17) Iglo vstavite skozi sredino gumijastega čepa do konca v vialo, ki vsebuje raztopljeno raztopino zdravila Myalepta.

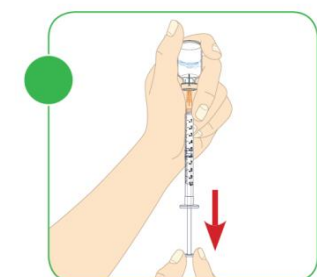


18) Z iglo še vedno v viali obrnite vialo in brizgo na glavo.



19) Z iglo v viali povlecite bat navzdol.

- Zgornji rob bata se mora poravnati s črno črto na brizgi, ki ustreza količini raztopine zdravila Myalepta, ki jo boste injicirali.

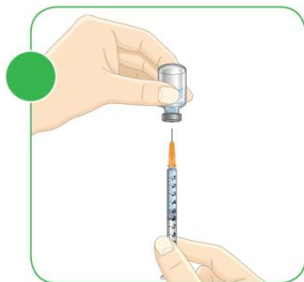


20) Preverite, ali so prisotni zračni žepi in zračni mehurčki.

- Če vidite zračni žep ali zračne mehurčke, **sledite istim navodilom**, kot so opisana v 7. koraku, da **odstranite zrak iz brizge**.

21) Če brizga vsebuje pravilno količino odmerka raztopine zdravila Myalepta, lahko odstranite iglo iz vial.

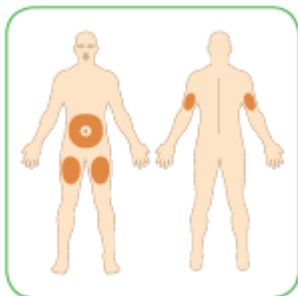
- **Ne** premikajte bata.
- **Ne** dotikajte se igle.



Korak E: Izbor in priprava mesta injiciranja

22) Previdno izberite mesto, kjer želite injicirati zdravilo Myalepta. Zdravilo lahko injicirate v naslednja mesta:

- območje trebuha, razen v predelu 5 cm neposredno okrog popka;
- stegno;
- zadnja stran nadlahti.



Če želite za vsako injekcijo uporabiti isti del na telesu, pazite, da ne injicirate na isto točko kot prejšnjič.

- Pri injiciranju drugih zdravil pazite, da zdravila Myalepta ne injicirate na isto mesto kot ostala zdravila.

23) Mesto injiciranja očistite s čistim alkoholnim zložencem in pustite, da se koža posuši.

- Ne dotikajte se očiščenega mesta, dokler ne injicirate zdravila Myalepta.

Korak F: Injiciranje zdravila Myalepta

Pomembno: Zdravilo Myalepta je treba injicirati pod kožo ("subkutano"). **Ne** injicirajte v mišico.

24) Da si zdravilo injicirate pod kožo, jo z eno roko nagubajte (uščipnite) na mestu, kjer želite injicirati.



25) Z drugo roko primite brizgo kot svinčnik.

26) Nežno vstavite iglo v kožo pod kotom približno 45 stopinj na telo.

- **Ne** vstavite igle v mišico.
- Igla je kratka in celotno iglo je treba vstaviti v kožo pod kotom 45 stopinj.



27) Nežno s palcem potisnite bat do konca navzdol.

- Injicirajte vso zdravilo.
- Če vam v brizgi ostane zdravilo, niste prejeli celotnega odmerka.



28) Odmaknite brizgo od kože.

Korak G: Odstranjevanje uporabljenih materialov

29) Uporabljeni brizgi in vse pokrovčke, viale ali ampule takoj odstranite v vsebnik za ostre predmete.

- Z zdravnikom, medicinsko sestro ali farmacevtom se posvetujte o pravilnem odstranjevanju vsebnika za ostre predmete, ko se ta napolni. Morda obstajajo lokalni predpisi.

**Pomembno**

- Brizg ne uporabite več kot enkrat. Vsakič uporabite novo brizgo.
- Po odvzemu prepisanega odmerka lahko vialo ostane skoraj popolnoma napolnjena z zdravilom. Ostanek raztopine je treba po uporabi zavreči.
- Ne raztapljajte naslednjega odmerka praška zdravila Myalepta s katero koli ampulo ali vialo, v kateri je še ostanek vode za injekcije. To neporabljeno vodo za injekcije je treba zavreči v vsebnik za ostre predmete. Vsakič, ko pripravljate prašek zdravila Myalepta za raztapljanje, uporabite novo ampulo ali vialo vode za injekcije.
- Brizg, pokrovčkov ali vsebnika za ostre predmete ne reciklirajte ali jih mečite v gospodinjske odpadke.
- Vsebnik za ostre predmete vedno hranite nedosegljiv otrokom.

Navodilo za uporabo

Myalepta 5,8 mg prašek za raztopino za injiciranje metreleptin

▼ Za to zdravilo se izvaja dodatno spremljanje varnosti. Tako bodo hitreje na voljo nove informacije o njegovi varnosti. Tudi sami lahko k temu prispevate tako, da poročate o katerem koli neželenem učinku zdravila, ki bi se utegnil pojaviti pri vas. Glejte na koncu poglavja 4, kako poročati o neželenih učinkih.

Pred začetkom uporabe zdravila natančno preberite navodilo, ker vsebuje za vas pomembne podatke!

- Navodilo shranite. Morda ga boste želeli ponovno prebrati.
- Če imate dodatna vprašanja, se posvetujte z zdravnikom, farmacevtom ali medicinsko sestro.
- Zdravilo je bilo predpisano vam osebno in ga ne smete dajati drugim. Njim bi lahko celo škodovalo, čeprav imajo znake bolezni, podobne vašim.
- Če opazite kateri koli neželeni učinek, se posvetujte z zdravnikom, farmacevtom ali medicinsko sestro. Posvetujte se tudi, če opazite katere koli neželene učinke, ki niso navedeni v tem navodilu. Glejte poglavje 4.

Kaj vsebuje navodilo

1. Kaj je zdravilo Myalepta in za kaj ga uporabljamo
2. Kaj morate vedeti, preden boste uporabili zdravilo Myalepta
3. Kako uporabljati zdravilo Myalepta
4. Možni neželeni učinki
5. Shranjevanje zdravila Myalepta
6. Vsebina pakiranja in dodatne informacije

1. Kaj je zdravilo Myalepta in za kaj ga uporabljamo

Zdravilo Myalepta vsebuje učinkovino metreleptin. Metreleptin je podoben humanemu hormonu leptinu.

Za kaj se zdravilo Myalepta uporablja

Zdravilo Myalepta se uporablja za zdravljenje zapletov, kadar bolniki z lipodistrofijo nimajo dovolj leptina.

Uporablja se pri odraslih, mladostnikih in otrocih, starih 2 leti ali več:

- z generalizirano lipodistrofijo (celotno telo nima dovolj maščobnega tkiva).

Uporablja se, če so bile druge oblike zdravljenja neučinkovite, pri odraslih in mladostnikih, starih 12 let ali več:

- s parcialno lipodistrofijo, ki je podedovana (imenovana tudi prirojena ali družinska lipodistrofija);
- ali s parcialno lipodistrofijo, nastalo zaradi odziva lastnega telesa na nekaj, npr. na virusno obolenje (imenovana tudi pridobljena lipodistrofija).

Kako zdravilo Myalepta deluje

Naravni leptin proizvajajo maščobna tkiva in ima v telesu številne funkcije, vključno z naslednjimi:

- nadzira občutek lakote in vaše ravni energije;
- insulinu v vašem telesu pomaga uravnavati ravni sladkorja.

Metreleptin deluje tako, da posnema učinke leptina. To izboljša sposobnost vašega telesa pri nadziranju ravni energije.

2. Kaj morate vedeti, preden boste uporabili zdravilo Myalepta

Ne uporabljajte zdravila Myalepta

- če ste alergični na metreleptin ali katero koli sestavino tega zdravila (navedeno v poglavju 6).

Opozorila in previdnostni ukrepi

Pred začetkom uporabe zdravila Myalepta se posvetujte z zdravnikom, farmacevtom ali medicinsko sestro:

- če ste noseči;
- če ste že kdaj imeli raka, ki se imenuje limfom;
- če ste kadar koli imeli težave s krvjo (kot je nizko število krvnih celic);
- če ste kadar koli imeli vnetje organa, ki se imenuje trebušna slinavka ("pankreatitis");
- če imate ali ste kdaj imeli težave z imunskim sistemom (avtoimunska bolezen, vključno z avtoimunskimi boleznimi, povezanimi z jetri).

Limfom

Ljudje z lipodistrofijo lahko zbolijo za vrsto krvnega raka, ki se imenuje limfom, ne glede na to ali uporabljajo zdravilo Myalepta ali ne.

Vendar pa je tveganje, da zbolite za limfomom, večje, če jemljete to zdravilo.

Zdravnik se bo odločil, ali boste uporabljali zdravilo Myalepta, in vas med zdravljenjem nadziral.

Resne in hude okužbe

Pri zdravljenju z zdravilom Myalepta vaše telo lahko proizvaja protitelesa, zaradi česar lahko obstaja povečano tveganje za pojav resnih in hudih okužb. Če imate visoko telesno temperaturo in občutek čedalje večje utrujenosti, se takoj posvetujte z zdravnikom (glejte poglavje 4).

Nizek krvni sladkor z insulinom ali drugimi zdravili za sladkorno bolezen

Če uporabljate zdravila, kot so insulin ali druga zdravila za zdravljenje sladkorne bolezni, bo zdravnik pozorno spremljal vaš krvni sladkor. Po potrebi bo spremenil odmere insulina ali drugih zdravil. Tako namreč prepreči, da bi bil vaš krvni sladkor prenizek ("hipoglikemija"). Za znake nizkih ravni krvnega sladkorja glejte 4. poglavje pod "Znaki za visok in nizek krvni sladkor".

Visok krvni sladkor in ravni maščob

Med jemanjem zdravila Myalepta se vam lahko poviša vsebnost krvnega sladkorja ("hiperglikemija") ali maščob ("hipertrigliceridemija") v krvi, kar je lahko znak, da zdravilo ne deluje tako dobro, kot bi moralo. Znaki visokih ravni krvnega sladkorja in maščob so navedeni v 4. poglavju pod "Znaki za visok in nizek krvni sladkor" in "Znaki visokih ravni maščob v krvi".

Če opazite katere od simptomov, navedene zgoraj ali opisane v nadaljevanju v 4. poglavju tega navodila, oz. niste prepričani, se takoj posvetujte z zdravnikom. Zdravnik vam bo morda moral zamenjati zdravljenje.

Avtoimunska bolezen

Pri ljudeh, ki imajo ali so imeli težave z imunskim sistemom (avtoimunska bolezen, vključno z avtoimunskimi boleznimi, povezanimi z jetri), se lahko simptomi ob uporabi zdravila Myalepta poslabšajo. Pogovorite se z zdravnikom o simptomih, na katere simptome morate biti pozorni in zaradi katerih bi bilo potrebno nadaljnje testiranje.

Alergijske reakcije

Med zdravljenjem z zdravilom Myalepta se lahko pojavijo alergijske reakcije. Zdravnika takoj obvestite o morebitnih simptomih alergijske reakcije. Znaki alergijske reakcije so naštet v 4. poglavju pod "Alergijske reakcije".

Plodnost

Zdravilo Myalepta lahko poveča plodnost pri ženskah z lipodistrofijo (glejte poglavje "Nosečnost, dojenje in plodnost").

Myalepta vsebuje natrij

To zdravilo vsebuje manj kot 1 mmol (23 mg) natrija na odmerek, kar v bistvu pomeni "brez natrija".

Otroci in mladostniki

Tega zdravila ne dajajte otrokom, mlajšim od 2 let, z generalizirano lipodistrofijo ali mlajšim od 12 let s parcialno lipodistrofijo. Vzrok je ta, da ni znano, kakšne učinke bo zdravilo imelo pri otrocih teh starosti.

Druga zdravila in zdravilo Myalepta

Obvestite zdravnika, če uporabljate, ste pred kratkim uporabljali ali pa boste morda začeli uporabljati katero koli drugo zdravilo. Zdravilo Myalepta lahko vpliva na način delovanja drugih zdravil. Prav tako lahko druga zdravila vplivajo na delovanje tega.

Zdravniku še posebej povejte, ali jemljete katero od naslednjih zdravil:

- hormonska kontracepcijska sredstva, saj lahko zdravilo Myalepta zmanjša učinkovitost njihovega delovanja pri preprečevanju nosečnosti;
- teofilin, ki se uporablja pri težavah s pljuči, kot je astma;
- zdravila proti strjevanju krvi (kot je varfarin ali fenprokumon);
- zdravila, ki zavirajo imunski sistem (kot je ciklosporin);
- zdravila proti sladkorni bolezni (kot so inzulin ali inzulinski sekretagogi), glejte poglavje 2, "Nizek krvni sladkor z insulinom ali drugimi zdravili za sladkorno bolezen".

Če jemljete katero od zgornjih zdravil (ali ste negotovi), se pred uporabo zdravila Myalepta posvetujte z zdravnikom. Nekatera zdravila je treba med uporabo zdravila Myalepta spremljati, saj je morda treba odmerek teh zdravil spremeniti.

Nosečnost, dojenje in plodnost

Če ste noseči ali dojite, menite, da bi lahko bili noseči ali načrtujete zanositev, se posvetujte z zdravnikom, preden vzamete to zdravilo.

Če ste noseči ali bi lahko zanosili, ne uporabljajte zdravila Myalepta. Učinki zdravila Myalepta na nerojenega otroka namreč niso znani. Ženske, ki bi lahko zanosile, morajo med jemanjem zdravila Myalepta uporabljati učinkovito kontracepcijo, vključno z nehormonskimi metodami, kot so kondomi. Z zdravnikom se pogovorite o ustreznih kontracepcijskih metodah, saj lahko zdravilo Myalepta zmanjša učinkovitost hormonskih kontracepcijskih sredstev pri preprečevanju nosečnosti.

Ni znano, ali zdravilo Myalepta prehaja v materino mleko. Če dojite ali načrtujete dojenje, se posvetujte z zdravnikom. Skupaj z zdravnikom se boste odločili, ali boste med jemanjem tega zdravila nadaljevali z dojenjem ali ne ob upoštevanju koristi dojenja otroka in koristi uporabe zdravila Myalepta za mater.

Zdravilo Myalepta lahko poveča plodnost pri ženskah z lipodistrofijo.

Vpliv na sposobnost upravljanja vozil in strojev

Zdravilo Myalepta ima blag vpliv na sposobnost vožnje in upravljanja strojev. Med uporabo tega zdravila ste lahko omotični ali se počutite utrujeno. V tem primeru ne upravljajte vozil ali uporabljajte kakršnega koli orodja ali strojev. Če ste negotovi, se posvetujte z zdravnikom.

3. Kako uporabljati zdravilo Myalepta

Pri uporabi tega zdravila natančno upoštevajte navodila zdravnika. Če ste negotovi, se posvetujte z zdravnikom.

Zdravilo Myalepta je injekcija, ki si jo je treba enkrat dnevno dati pod kožo ("subkutana injekcija"). To zdravilo je primerno za otroke, stare 2 leti ali več, mladostnike in odrasle z generalizirano lipodistrofijo. Prav tako je primerno za otroke, stare 12 let ali več, mladostnike in odrasle s parcialno lipodistrofijo.

Med uporabo tega zdravila bo vas ali vašega otroka spremljal zdravnik, ki bo določil odmerek za vas ali vašega otroka.

Zdravnik se lahko odloči, da si boste zdravilo injicirali sami. Zdravnik, medicinska sestra ali farmacevt vam bo pokazal, kako zdravilo pripraviti in ga injicirati.

- Zdravila **ne** poskušajte pripraviti ali injicirati sami, če niste bili ustrezno poučeni, kako to narediti.

Koliko injicirati

Vaš odmerek zdravila Myalepta se lahko s časom spremeni glede na to, kako to zdravilo pri vas deluje. Prašek zdravila Myalepta je treba raztopiti, tako da ga zmešate z vodo za injekcije in dobite raztopino za injiciranje. V "Priročniku za uporabo" je opisano, kako pripraviti raztopino pred injiciranjem.

Zdravnik vam bo predpisal primeren odmerek za vas na osnovi naslednjih dejstev:

- Če tehtate 40 kg ali manj:
 - začetni odmerek je 0,06 mg (0,012 ml raztopine) za vsak kilogram telesne mase,
- Če ste **moški** in tehtate več kot 40 kg:
 - začetni odmerek je 2,5 mg (0,5 ml raztopine).
- Če ste **ženska** in tehtate več kot 40 kg:
 - začetni odmerek je 5 mg (1 ml raztopine).

Zdravnik ali farmacevt vam bo povedal, koliko raztopine injicirati. Če niste prepričani, koliko raztopine injicirati, se pred injiciranjem posvetujte z zdravnikom ali farmacevtom.

- Brizga, ki jo morate uporabiti za injiciranje tega zdravila, je odvisna od predpisanega odmerka.
 - Farmacevt vam bo dal pravilno brizgo za injiciranje.
 - V "Priročniku za uporabo" je navedeno, katero brizgo uporabiti.
- Da bi vedeli, koliko zdravila injicirati (v ml), svoj odmerek (v mg) delite s 5.
 - Če vam je zdravnik npr. predpisal 5 mg zdravila Myalepta, potem delite 5 mg s 5 in dobili boste 1 ml, ki je količina raztopine, ki jo morate injicirati z 1-mililitrsko brizgo.
- Če je vaš odmerek 1,50 mg (0,30 ml raztopine) ali manj, morate uporabiti 0,3-mililitrsko brizgo.
 - Na 0,3-mililitrski brizgi bo količina za injiciranje prikazana v "enoti" namesto v "ml". Več informacij o odčitavanju in uporabi različnih brizg najdete v "Priročniku za uporabo" (7. poglavje).
 - Da bi vedeli, koliko raztopine injicirati (v enotah), svoj odmerek (v mg) delite s 5 in ga nato pomnožite s 100.

Če morate injicirati 1 ml raztopine zdravila Myalepta ali več, vam bo zdravnik morda rekel, da si odmerek injicirate v dveh ločenih injekcijah. Tako je lahko injiciranje bolj udobno.

Za vsako injiciranje morate uporabiti čisto brizgo in iglo.

Če niste prepričani, koliko raztopine injicirati, se pred injiciranjem posvetujte z zdravnikom ali farmacevtom.

Ko so predpisani majhni odmerki/količine (npr. pri otrocih), bodo po odvzemu potrebnega odmerka viala ostale skoraj popolnoma napolnjene z zdravilom. Ostanek raztopine je treba po uporabi zavreči.

Če ste uporabili večji odmerek zdravila Myalepta, kot bi smeli

Če ste vzeli večji odmerek zdravila Myalepta, kot bi smeli, se posvetujte z zdravnikom ali pa takoj pojdite v bolnišnico. Zdravnik vas bo spremljal glede neželenih učinkov.

Če ste pozabili uporabiti zdravilo Myalepta

- Če pozabite injicirati odmerek, ga injicirajte takoj, ko se spomnite.
- Nato naslednji dan vzemite svoj običajni odmerek.
- Ne uporabite dvojnega odmerka, če ste pozabili uporabiti prejšnji odmerek.

Če ste injicirali manjši odmerek zdravila Myalepta, kot bi morali, se takoj posvetujte z zdravnikom. Zdravnik vas bo spremljal glede neželenih učinkov.

Če ste prenehali uporabljati zdravilo Myalepta

Zdravila Myalepta ne prenehajte jemati, brez da bi se posvetovali z zdravnikom. Zdravnik se bo odločil, ali morate prenehati z jemanjem tega zdravila.

Če morate prenehati z jemanjem zdravila Myalepta, vam bo zdravnik postopoma zmanjševal odmerek v obdobju dveh tednov, preden boste zdravilo povsem prenehali uporabljati. Zdravnik vam bo prav tako predpisal dieto z nizko vsebnostjo maščob.

- Pomembno je, da odmerek zmanjšujete postopoma v obdobju dveh tednov, saj tako pomagata preprečiti nenadno povišanje ravni maščob (imenovanih "trigliceridi") v vaši krvi.
- Nenadno povišanje količine trigliceridov v vaši krvi lahko povzroči vnetje trebušne slinavke ("pankreatitis"). Postopno zmanjšanje odmerka in upoštevanje diete z nizko vsebnostjo maščob pomaga to preprečiti.

Z jemanjem zdravila Myalepta ne prenehajte, razen če vam to naroči zdravnik.

Če imate dodatna vprašanja o uporabi zdravila, se posvetujte z zdravnikom.

4. Možni neželeni učinki

Kot vsa zdravila ima lahko tudi to zdravilo neželene učinke, ki pa se ne pojavijo pri vseh bolnikih. Možni neželeni učinki pri tem zdravilu:

Resni neželeni učinki

Če opazite katere od naslednjih resnih neželenih učinkov, takoj obvestite zdravnika, saj boste morda potrebovali urgentno zdravljenje. Če ne morete stopiti v stik z zdravnikom, poiščite ambulanto za nujno zdravniško pomoč:

- nizek krvni sladkor (glukoza), glejte poglavje "Znaki visokega in nizkega krvnega sladkorja" spodaj.
- povišan krvni sladkor (glukoza)
- krvni strdek v venah (globoka venska tromboza) - bolečina, otekanje, toplota in rdečica, običajno se pojavi v spodnjem delu noge ali stegnu
- tekočina v pljučih - oteženo dihanje ali kašelj
- občutek zaspanosti ali zmedenosti

Alergijske reakcije

Takoj se posvetujte z zdravnikom, če opazite katere koli hude alergijske reakcije, vključno z naslednjimi:

- težave z dihanjem
- otekanje in rdečica kože, koprivnica
- otekanje obraza, ustnic, jezika ali grla
- bolečine v trebuhu, siljenje na bruhanje (navzea) in bruhanje
- omedlevica ali občutek omotičnosti
- huda bolečina v trebuhu
- zelo hiter srčni utrip

Vnetje trebušne slinavke ("pankreatitis"):

Takoj se posvetujte z zdravnikom, če opazite katere koli znake vnete trebušne slinavke, vključno z naslednjimi:

- nenadna huda bolečina v trebuhu
- siljenje na bruhanje (navzea) in bruhanje
- driska

Drugi neželeni učinki

Če opazite katere od naslednjih neželenih učinkov, se posvetujte z zdravnikom.

Zelo pogosti (lahko se pojavijo pri več kot 1 od 10 bolnikov):

- izguba telesne mase

Pogosti (lahko se pojavijo pri največ 1 od 10 bolnikov):

- izguba zanimanja za hrano
- glavobol
- izpadanje las
- neobičajno močna ali dolga menstrualna krvavitev
- občutek utrujenosti
- podplutbe, rdečica, srbenje ali izpuščaj na mestu injiciranja
- vaše telo proizvaja protitelesa na metreleptin, zaradi česar lahko obstaja povečano tveganje pojava resnih ali hudih okužb. Morda boste opazili, da imate zvišano telesno temperaturo in ste vedno bolj utrujeni

Neznana pogostnost (pogostnosti iz razpoložljivih podatkov ni mogoče oceniti):

- gripa
- okužbe v prsnem košu
- sladkorna bolezen
- večja želja po hrani kot običajno ali prekomerno prehranjevanje
- hitrejši srčni utrip od običajnega
- kašelj
- zasoplost
- bolečine v mišicah ("mialgija")
- bolečine v sklepih
- otekanje dlani in stopal
- povečanje maščobnih tkiv
- otekanje ali krvavitev pod kožo na mestu injiciranja
- bolečine na mestu injiciranja
- srbenje na mestu injiciranja
- občutek splošnega neudobja, neugodja ali bolečine
- povišana raven maščob v krvi ("trigliceridi") (glejte poglavje "Znaki visokih ravni maščob" spodaj)
- povišana raven "HbA1c" v krvi, ki se pokaže pri preiskavah
- povečanje telesne mase
- otekanje ali krvavitev pod kožo ("krvavitev")
- povišane ravni krvnega sladkorja (glejte poglavje "Znaki visokega in nizkega krvnega sladkorja" spodaj).

Če opazite katere od zgornjih neželenih učinkov, se posvetujte z zdravnikom.

Znaki visokega in nizkega krvnega sladkorja

Simptomi **nizkih ravni krvnega sladkorja** vključujejo:

- občutek omotičnosti
- občutek večje zaspanosti ali zmedenosti
- nerodnost in padanje stvari iz rok
- večji občutek lakote kot običajno
- potenje bolj kot običajno
- večja razdražljivost ali živčnost

Če opazite katere od zgornjih simptomov oz. niste prepričani, se takoj posvetujte z zdravnikom. Zdravnik vam bo morda moral zamenjati zdravljenje.

Simptomi **visokih ravni krvnega sladkorja** vključujejo:

- močan občutek žeje ali lakote
- pogostejše odvajanje vode
- občutek večje zaspanosti
- siljenje na bruhanje ali bruhanje
- zamegljen vid
- bolečina v prsnem košu ali hrbtu
- zasoplost

Znaki visokih ravni maščob

Simptomi **visokih ravni maščob v krvi** vključujejo:

- bolečina v prsnem košu
- bolečina pod rebri, kot sta zgaga ali slaba prebava
- siljenje na bruhanje ali bruhanje

Če opazite katere od zgornjih neželenih učinkov, se posvetujte z zdravnikom.

Poročanje o neželenih učinkih

Če opazite katerega koli izmed neželenih učinkov, se posvetujte z zdravnikom, farmacevtom ali medicinsko sestro. Posvetujte se tudi, če opazite neželene učinke, ki niso navedeni v tem navodilu. O neželenih učinkih lahko poročate tudi neposredno na [nacionalni center za poročanje, ki je naveden v Prilogi V](#). S tem, ko poročate o neželenih učinkih, lahko prispevate k zagotovitvi več informacij o varnosti tega zdravila.

5. Shranjevanje zdravila Myalepta

Zdravilo shranjujte nedosegljivo otrokom!

Tega zdravila ne smete uporabljati po datumu izteka roka uporabnosti, ki je naveden na viali in škatli. Rok uporabnosti zdravila se izteče na zadnji dan navedenega meseca.

Shranjujte v hladilniku (2 °C–8 °C). Vialo shranjujte v škatli za zagotovitev zaščite pred svetlobo. Po pripravi si morate raztopino injicirati takoj in je ne smete hraniti za poznejšo uporabo. Morebitno neporabljeno zdravilo zavrzite.

Ne uporabljajte tega zdravila, če raztopina ni bistra, je obarvana ali vsebuje delce ali grudice praška.

Zdravila ne smete odvreči v odpadne vode ali med gospodinjske odpadke. O načinu odstranjevanja zdravila, ki ga ne uporabljate več, se posvetujte s farmacevtom. Taki ukrepi pomagajo varovati okolje.

6. Vsebina pakiranja in dodatne informacije

Kaj vsebuje zdravilo Myalepta

- Učinkovina je metreleptin.
Ena viala vsebuje 5,8 mg metreleptina. Po raztopitvi vsebine vial v 1,1 mililitrih vode za injekcije en mililiter vsebuje 5 miligramov metreleptina.
- Druge sestavine zdravila so: glicin, saharoza, polisorbit 20, glutaminska kislina, natrijev hidroksid (za uravnavanje pH).

Izgled zdravila Myalepta in vsebina pakiranja

Zdravilo Myalepta je na voljo kot prašek za raztopino za injiciranje (*powder for injection*). Zdravilo je dobavljeno kot beli prašek v stekleni viali z gumijastim zamaškom in aluminijastim tesnilom z modro plastično zaporko.

Zdravilo Myalepta je na voljo v pakiranjih po 1 ali 30 vial.

Na trgu morda ni vseh navedenih pakiranj.

Zdravnik, medicinska sestra ali farmacevt vam mora posebej dati ustrezne brizge in igle, alkoholne zloženke in vodo za injekcije, da si boste lahko sami pripravili in injicirali zdravilo Myalepta. Prav tako boste prejeli vsebnik za odstranjevanje ostrih predmetov, v katerega boste odstranjevali uporabljene vial, brizge in igle.

Imetnik dovoljenja za promet z zdravilom

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

Proizvajalec

Amryt Pharmaceuticals DAC
45 Mespil Road
Dublin 4
Irska

Za vse morebitne nadaljnje informacije o tem zdravilu se lahko obrnete na predstavništvo imetnika dovoljenja za promet z zdravilom:

België/Belgique/Belgien

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

Lietuva

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

България

ExCEEEd Orphan s.r.o.
Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00
Czech republic
Тел.: +359 888 918 090
pv.global@exceedorphan.com

Luxembourg/Luxemburg

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

Česká republika

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

Magyarország

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

Danmark

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

Malta

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

Deutschland

Chiesi GmbH
Tel: + 49 40 89724-0

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

Hrvatska

ExCEEEd 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

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

România

ExCEEEd Orphan s.r.o.
Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00
Czech republic
Tel: +40 744 366 015
pv.global@exceedorphan.com

Slovenija

ExCEEEd Orphan s.r.o.
Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00
Czech republic
Tel: +386 30 210 050
pv.global@exceedorphan.com

Slovenská republika

ExCEEEd 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

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

Navodilo je bilo nazadnje revidirano dne

Zdravilo je pridobilo dovoljenje za promet v "izjemnih okoliščinah". To pomeni, da zaradi redkosti bolezni ni bilo mogoče pridobiti vseh podatkov o zdravilu.

Evropska agencija za zdravila bo vsako leto ponovno pregledala vse nove podatke o tem zdravilu. Če bo potrebno, bo posodobljeno navodilo za uporabo.

Drugi viri informacij

Podrobne informacije o zdravilu so objavljene na spletni strani Evropske agencije za zdravila <https://www.ema.europa.eu>, kjer so na voljo tudi povezave do drugih spletnih strani o redkih boleznih in zdravljenju.

Priročnik za uporabo

Pred uporabo zdravila Myalepta morate najprej prebrati poglavja 1–6 tega navodila, nato pa ta "Priročnik za uporabo".

Preden si začnete zdravilo sami dajati doma, vas mora zdravnik, medicinska sestra ali farmacevt poučiti o pripravi in injiciranju zdravila Myalepta. Če ste glede česar koli negotovi ali potrebujete več informacij ali pomoč, se obrnite nanje. Vzemite si čas in previdno pripravite in si injicirajte zdravilo, kar lahko, vključno z obdobjem segrevanja vial po tem, ko jo vzamete iz hladilnika, traja približno 20 minut.

Dodatne informacije za usposabljanje

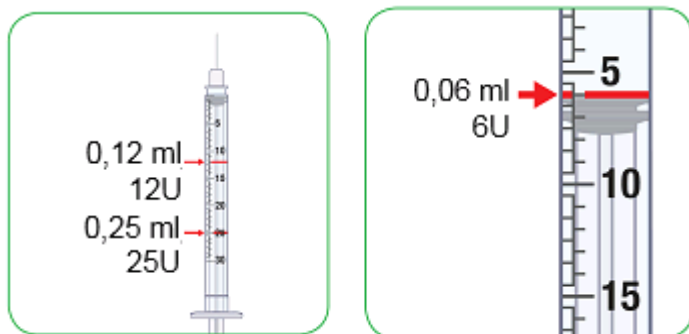
Na voljo so dodatne informacije za usposabljanje in video posnetki, ki vam pomagajo razumeti, kako pravilno uporabljati zdravilo Myalepta. Podrobnosti o dostopu do teh informacij so na voljo pri zdravniku.

Odčitavanje brizge

Poravnajte zgornji rob bata s črto za predpisan odmerek. Spodaj je primer za različne velikosti brizg. Če je vaša brizga videti drugače ali ima drugačne oznake za odmerke, se posvetujte z zdravnikom, medicinsko sestro ali farmacevtom.

Uporaba 0,3-mililitrske brizge

- Na 0,3-mililitrski brizgi je količina za injiciranje prikazana v "U" namesto v "ml".
- "U" pomeni "enote" (*Units*).
- 1 U je enako 0,01 ml.
- Vsakih 5 U je prikazanih kot številka z veliko črto. To je enako 0,05 ml.
- Vsaka 1 U je prikazana kot manjša črta med velikimi črtami. To je enako 0,01 ml.
- Vsakih 0,5 U je prikazanih kot majhna črtica med dvema črtama 1 U. To je enako 0,005 ml.



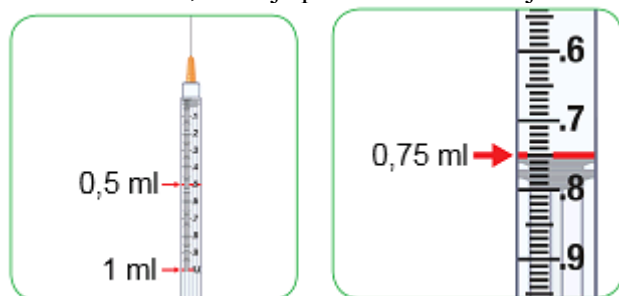
- Za pomoč pri injiciranju raztopine zdravila Myalepta z majhno 0,3-mililitrsko brizgo je v zadnjem stolpcu spodnje preglednice prikazana merska "enota" na brizgi, ki ustreza različnim potencialnim odmerkom zdravila, ki vam jih predpiše zdravnik, medicinska sestra ali farmacevt.

Pretvarjanje odmerka iz "ml" v "enote" pri uporabi 0,3-mililitrske brizge

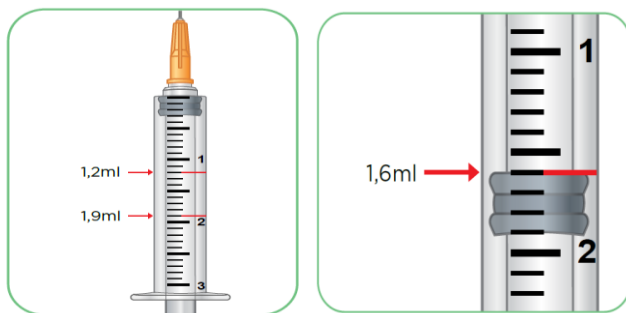
Telesna masa otroka	Odmerek zdravila Myalepta	Količina zmešane raztopine zdravila Myalepta	Količina zmešane raztopine zdravila Myalepta za injiciranje v "enotah" na 0,3-mililitrski brizgi
9 kg	0,54 mg	0,10 ml	10
10 kg	0,60 mg	0,12 ml	12
11 kg	0,66 mg	0,13 ml	13
12 kg	0,72 mg	0,14 ml	14
13 kg	0,78 mg	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

Uporaba 1-mililitrske brizge

- Ta brizga prikazuje količino za injiciranje v ml, zato morate injicirati količino, ki vam jo je predpisal zdravnik, medicinska sestra ali farmacevt. V tem primeru vam ni treba pretvarjati količine iz ml v enote.
- 1-mililitrsko brizgo boste prejeli, če je vaš dnevni odmerek več kot 1,5 mg do 5 mg, kar je v prostornini več kot 0,3 ml in do 1,0 ml raztopine zdravila Myalepta.
- Vsakih 0,1 ml je prikazanih kot številka z veliko črto.
- Vsakih 0,05 ml je prikazanih kot srednje velika črta.
- Vsakih 0,01 ml je prikazanih kot manjša črta.

**Uporaba 3,0-mililitrske brizge**

- Ta brizga prikazuje količino za injiciranje v ml, zato morate injicirati količino, ki vam jo je predpisal zdravnik, medicinska sestra ali farmacevt. V tem primeru vam ni treba pretvarjati količine iz ml v enote.
- 3,0-mililitrsko brizgo boste prejeli, če je vaš dnevni odmerek več kot 5 mg do 10 mg, kar je v prostornini več kot 1,0 ml raztopine zdravila Myalepta.
- Vsakih 0,5 ml je prikazanih kot velika črta.
- Vsakih 0,1 ml je prikazanih kot manjša črta med velikimi črtami.



Korak A: Nastavitev

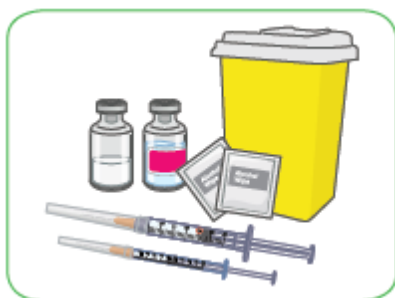
1) Pripravite ves material, ki ga boste potrebovali za injiciranje. Tega boste prejeli od zdravnika, medicinske sestre ali farmacevta.

Na čisto, dobro osvetljeno površino položite naslednje predmete:

- stekleno vialo s praškom zdravila Myalepta;
- vsebnik vode za injekcije, s katero boste raztopili prašek zdravila Myalepta
 - Voda za injekcije je lahko v steklenih ali plastičnih ampulah ali v steklenih vialah z gumijastim zamaškom.
- alkoholne zložence (za čiščenje kože na mestu injiciranja ter za čiščenje vrha vial);
- vsebnik za odstranjevanje ostrih predmetov (za varno odstranjevanje opreme za injekcije po injiciranju).

Prav tako boste potrebovali 2 brizgi:

- eno 3-mililitrsko brizgo z iglo premera 21G, dolgo 40 mm, za topljenje praška;
- eno brizgo za injiciranje z veliko krajšo iglo za injiciranje raztopine pod kožo. Velikost te brizge izbere zdravnik, medicinska sestra ali farmacevt glede na vaš odmerek zdravila Myalepta.
 - Če je vaš odmerek 1,5 mg ali manj, boste uporabili 0,3-mililitrsko brizgo.
 - Če je vaš odmerek več kot 1,5 mg in do največ 5 mg, boste uporabili 1,0-mililitrsko brizgo.
 - Če je vaš odmerek več kot 5 mg, boste uporabili 3,0-mililitrsko brizgo.
 - Če je vaš odmerek večji kot 5 mg, vam bo zdravnik, medicinska sestra ali farmacevt morda naročil, da si ga dajte v dveh ločenih injicijah. Za več informacij glejte 3. poglavje "Koliko injicirati".



2) Pred pripravo raztopine zdravila Myalepta počakajte približno 10 minut, da se viala s praškom segreje na sobno temperaturo.



3) Pred pripravo zdravila si umijte roke.

Korak B: Polnjenje 3-mililitrske brizge z 1,1 ml vode za injekcije

4) Vzemite 3-mililitrsko brizgo iz plastičnega omota. Vedno uporabite novo brizgo.

- 3-mililitrska brizga in igla sta dostavljeni ločeno.
- Kako povezati iglo na brizgo je odvisno od tega, ali ste vodo za injekcije prejeli v plastični ampuli, stekleni ampuli ali stekleni viali (glejte specifična navodila spodaj).

5) Izvlecite 1,1 ml vode za injekcije v 3-mililitrsko brizgo.

Zdravnik, medicinska sestra ali farmacevt vam bo skupaj z vialo z zdravilom in brizgami dal tudi "vodo za injekcije". To pomešate s praškom zdravila Myalepta, da raztopite prašek v tekoče zdravilo, ki si ga boste injicirali. Voda za injekcije je lahko v:

- plastični ampuli
- stekleni ampuli
- stekleni viali (z gumijastim zamaškom)

Vedno uporabite novo ampulo ali vialo vode za injekcije. Nikoli ne uporabite vode za injekcije, ki je ostala od priprave raztopine zdravila Myalepta iz preteklega dne.

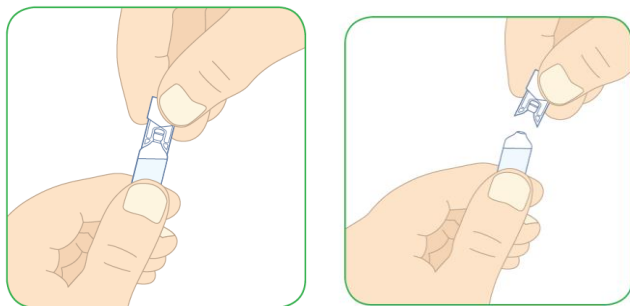
Plastična ampula vode za injekcije



Plastična ampula je zatesnjen vsebnik z navojnim pokrovčkom.

Za odvzem vode za injekcije, odlomite pokrovček ampule.

- Ampulo držite tako, da bo vrh usmerjen navzgor.
- Spodnji del ampule primite z eno roko, vrh ampule pa z drugo roko.
- Spodnji del ampule držite pri miru in z drugo roko nežno odvijajte vrh ampule, dokler se ta ne odstrani.

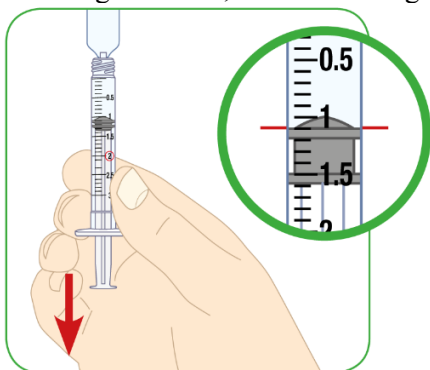


- Ne pritrdite igle na brizgo.
- Brez pritrjene igle vstavite konico 3-mililitrske brizge čim dlje v vrh plastične ampule.

Z brizgo še vedno v ampuli obrnite ampulo in brizgo na glavo. Brizga bo sedaj usmerjena navzgor.

Z brizgo še vedno v ampuli previdno povlecite bat navzdol.

- Vlecite ga navzdol, dokler ne bo zgornji rob bata poravnan s črno črto za 1,1 ml.

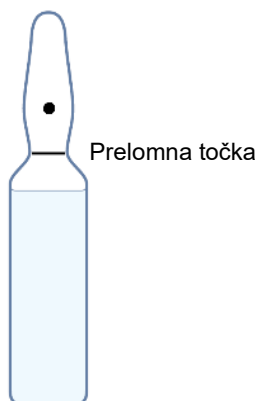


- Preverite, ali se v 3-mililitrski brizgi nahajajo zračni žepi ali zračni mehurčki. Glejte korake od 6 do 8 spodaj za odstranitev zračnih žepov in zračnih mehurčkov iz brizge.
- Odstranite brizgo iz plastične ampule.

Pritrdite iglo na brizgo.

- Pazite, da igle ne pritrdite premočno.
- Ne odstranite varovala za iglo.
- Ne dotikajte se igle.

Steklena ampula vode za injekcije



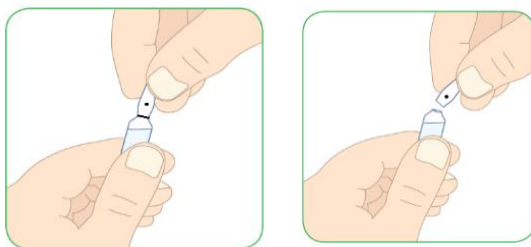
Steklena ampula je zatesnjen vsebnik.

Preden odprete ampulo z vodo za injekcije, pripravite 3-mililitrsko brizgo tako, da nanjo pritrdite iglo. Pazite, da igle ne pritrdite premočno.

- Odstranite varovalo za iglo.
- Ne dotikajte se igle.

Da odvezamete vodo za injekcije, odlomite vrh ampule na prelomni točki, kot je prikazano na zgornji sliki.

- Ampulo držite tako, da bo konica usmerjena navzgor.
- Z alkoholnim zložencem očistite prelomno točko na ampuli.
- Spodnji del ampule primite z eno roko, vrh ampule pa z drugo roko.
- Spodnji del ampule držite na miru in odlomite konico.

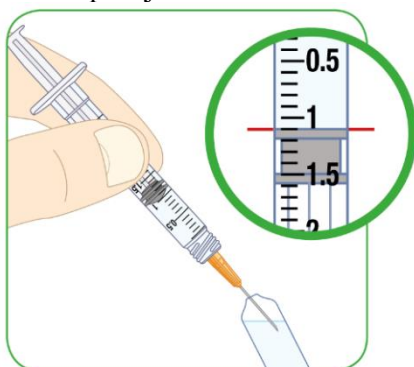


Vstavite 3-mililitrsko brizgo v stekleno ampulo.

- Steklena ampula mora biti pod kotom 45 stopinj glede na tla.
- Iglo je treba vstaviti čim dlje v ampulo.

Z iglo še vedno v ampuli previdno povlecite bat navzgor.

- Vlecite ga navzgor, dokler ne bo zgornji rob bata poravnal s črno črto za 1,1 ml.
- Preverite, ali se v 3-mililitrski brizgi nahajajo zračni žepi ali zračni mehurčki. Glejte korake od 6 do 8 spodaj za odstranitev zračnih žepov in zračnih mehurčkov iz brizge.



Steklena viala vode za injekcije



Steklena viala bo imela plastični pokrovček, ki ga je treba odstraniti. Pod njim bo nato viden gumijast zamašek.

- Ne odstranite gumijastega zamaška.

Pritrdite iglo na 3-mililitrsko brizgo. Pazite, da igle ne pritrdite premočno.

- Odstranite pokrovček igle.
- Ne dotikajte se igle.
- Povlecite bat navzdol do črte za 1,1 ml, da potegnete zrak v brizgo.

Vialo postavite na trdo, plosko površino.

- Vstavite iglo 3-mililitrske brizge v vialo skozi gumijasti zamašek.
- Igla mora biti usmerjena navzdol.
- Iglo je treba vstaviti do konca v vialo.

Bat potisnite čisto navzdol.



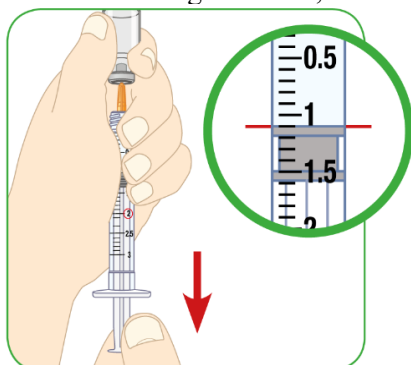
Z iglo še vedno v viali obrnite vialo in brizgo na glavo. Igla bo sedaj usmerjena navzgor.

- Ne odstranite igle iz viale.



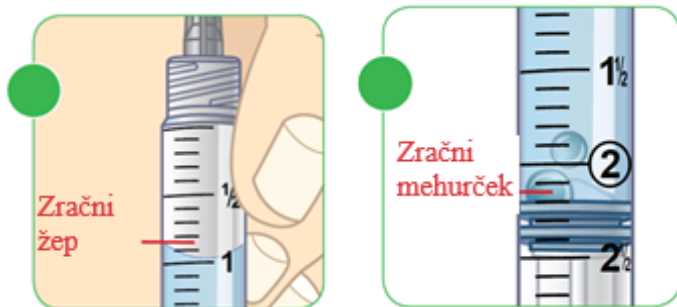
Previdno povlecite bat navzdol.

- Vlecite ga navzdol, dokler ne bo zgornji rob bata poravnal s črno črto za 1,1 ml.



6) Ne glede na to, ali vodo za injekcije odvezamete iz viale ali ampule, morate vedno preveriti, ali imate v 3-mililitrski brizgi zračne mehurčke ali zračne žepe.

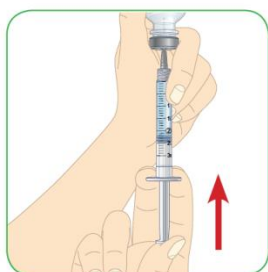
- Včasih se v brizgo ujame velik prostor zraka (zračni žep). Prav tako lahko v brizgi vidite manjše zračne mehurčke.
- **Odstraniti morate zračni žep in zračne mehurčke iz brizge**, da dobite pravilno količino sterilne vode v brizgo.



7) Odstranite morebitne zračne žepe ali zračne mehurčke.

Uporaba steklene viale ali plastične ampule

- Z brizgo še vedno v stekleni viali ali plastični ampuli potrkajte po strani brizge, da prestavite morebitni zračni žep in/ali zračne mehurčke do vrha brizge.
- Previdno potisnite bat nazaj navzgor, da stisnete zrak iz brizge.



Uporaba steklene ampule

- Odstranite brizgo iz ampule in jo primite tako, da bo igla usmerjena navzgor.
- Potrkajte po strani brizge, da prestavite morebitni zračni žep/zračne mehurčke do vrha brizge.
- Previdno potisnite bat nazaj navzgor, da iztisnete zrak iz brizge.

8) Preverite količino vode za injekcije.

- Če je v brizgi manj kot 1,1 ml vode za injekcije, v brizgo povlecite več vode za injekcije in ponavljajte koraka 6 in 7, dokler v brizgi ne bo 1,1 ml.

9) Ko imate v brizgi 1,1 ml vode za injekcije, odstranite brizgo iz viale ali ampule.

- Ne premikajte bata.
- Ne dotikajte se izpostavljenе igle na brizgi, ker je sterilna in lahko poškodujete iglo ali se poškodujete.

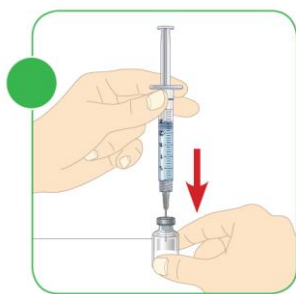
Korak C: Raztopitev zdravila Myalepta

10) Prepričajte se, da je viala s praškom zdravila Myalepta vsaj 10 minut zunaj hladilnika na sobni temperaturi.

11) Odstranite plastično zaporko z viale s praškom zdravila Myalepta.

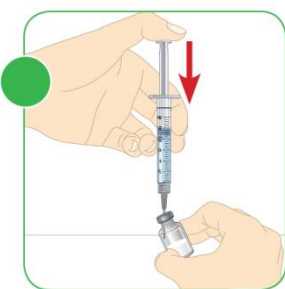
- Vialo postavite na ravno, trdno površino.
- Vrh viale očistite z alkoholnim zložencem.

12) Vstavite iglo 3-mililitrske brizge, v kateri je 1,1 ml vode za injekcije, do konca v vialo s praškom zdravila Myalepta.

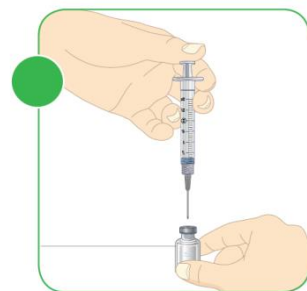


13) Vialo držite pod kotom 45 stopinj na mizo in bat s palcem počasi potisnite čisto navzdol.

- Voda za injekcije bi morala steči po steni viale.
- V vialo je treba injicirati vso vodo za injekcije.



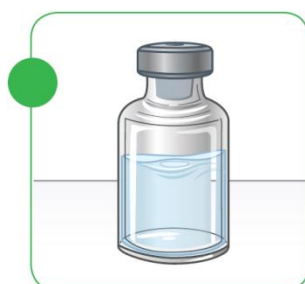
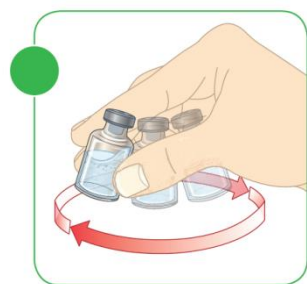
14) Odstranite iglo iz viala in zavrzite brizgo v vsebnik za ostre predmete.



15) Zmešajte prašek in vodo za injekcije.

- Pri tem nežno krožite z vialo (vrtite).
- To počnite, dokler se prašek ne raztopi in nastane bistra tekočina. **Ne stresajte ali močno mešajte.**
- Raztopina bo postala bistra v manj kot 5 minutah.

Ko je pravilno zmešana, je raztopina zdravila Myalepta bistra in brez grudic ali suhega praška, zračnih mehurčkov ali pene. Ne uporabljajte raztopine, če ni bistra ali vsebuje delce ali grudice. Zavrzite jo in začnite znova s 1. korakom.

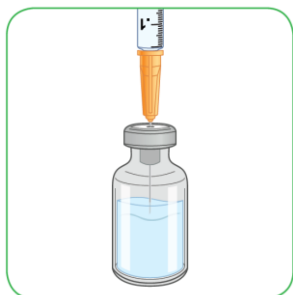


Korak D: Polnjenje brizge z zdravilom Myalepta za injekcije

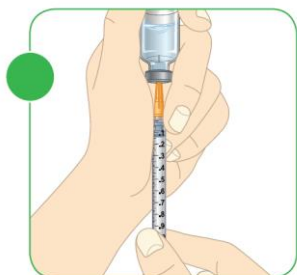
16) Za injekcije raztopine zdravila Myalepta boste uporabili novo brizgo, ki bo ali 0,3-, 1,0- ali 3,0-mililitrska, dobili pa jo boste pri zdravniku, medicinski sestri ali farmacevtu. Odstranite pokrovček igle.

- **Ne** dotikajte se igle.
- **Ne** premikajte bata.

17) Iglo vstavite skozi sredino gumijastega čepa do konca v vialo, ki vsebuje raztopljeno raztopino zdravila Myalepta.

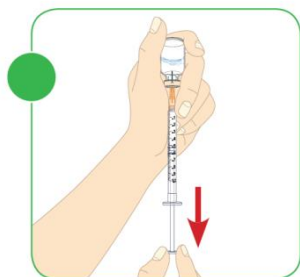


18) Z iglo še vedno v viali obrnite vialo in brizgo na glavo.



19) Z iglo v viali povlecite bat navzdol.

- Zgornji rob bata se mora poravnati s črno črto na brizgi, ki ustreza količini raztopine zdravila Myalepta, ki jo boste injicirali.

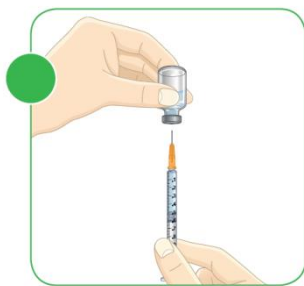


20) Preverite, ali so prisotni zračni žepi in zračni mehurčki.

- Če vidite zračni žep ali zračne mehurčke, **sledite istim navodilom**, kot so opisana v 7. koraku, da **odstranite zrak iz brizge**.

21) Če brizga vsebuje pravilno količino odmerka raztopine zdravila Myalepta, lahko odstranite iglo iz viale.

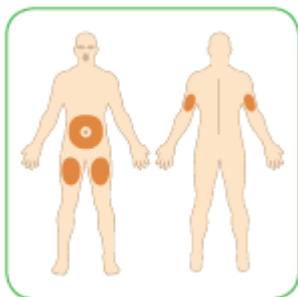
- **Ne** premikajte bata.
- **Ne** dotikajte se igle.



Korak E: Izbor in priprava mesta injiciranja

22) Previdno izberite mesto, kjer želite injicirati zdravilo Myalepta. Zdravilo lahko injicirate v naslednja mesta:

- območje trebuha, razen v predelu 5 cm neposredno okrog popka;
- stegno;
- zadnja stran nadlahti.



Če želite za vsako injekcijo uporabiti isti del na telesu, pazite, da ne injicirate na isto točko kot prejšnjič.

- Pri injiciranju drugih zdravil pazite, da zdravila Myalepta ne injicirate na isto mesto kot ostala zdravila.

23) Mesto injiciranja očistite s čistim alkoholnim zložencem in pustite, da se koža posuši.

- Ne dotikajte se očiščenega mesta, dokler ne injicirate zdravila Myalepta.

Korak F: Injiciranje zdravila Myalepta

Pomembno: Zdravilo Myalepta je treba injicirati pod kožo ("subkutano"). **Ne** injicirajte v mišico.

24) Da si zdravilo injicirate pod kožo, jo z eno roko nagubajte (uščipnite) na mestu, kjer želite injicirati.



25) Z drugo roko primite brizgo kot svinčnik.

26) Nežno vstavite iglo v kožo pod kotom približno 45 stopinj na telo.

- **Ne** vstavite igle v mišico.
- Igla je kratka in celotno iglo je treba vstaviti v kožo pod kotom 45 stopinj.



27) Nežno s palcem potisnite bat do konca navzdol.

- Injicirajte vso zdravilo.
- Če vam v brizgi ostane zdravilo, niste prejeli celotnega odmerka.



28) Odmaknite brizgo od kože.

Korak G: Odstranjevanje uporabljenih materialov

29) Uporabljeni brizgi in vse pokrovčke, vialo ali ampule takoj odstranite v vsebnik za ostre predmete.

- Z zdravnikom, medicinsko sestro ali farmacevtom se posvetujte o pravilnem odstranjevanju vsebnika za ostre predmete, ko se ta napolni. Morda obstajajo lokalni predpisi.



Pomembno

- Brizg ne uporabite več kot enkrat. Vsakič uporabite novo brizgo.
- Po odvzemu prepisanega odmerka lahko vialo ostanejo skoraj popolnoma napolnjene z zdravilom. Ostanek raztopine je treba po uporabi zavreči.
- Ne raztapljajte naslednjega odmerka praška zdravila Myalepta s katero koli ampulo ali vialo, v kateri je še ostanek vode za injekcije. To neporabljeno vodo za injekcije je treba zavreči v vsebnik za ostre predmete. Vsakič, ko pripravljate prašek zdravila Myalepta za raztapljanje, uporabite novo ampulo ali vialo vode za injekcije.
- Brizg, pokrovčkov ali vsebnika za ostre predmete ne reciklirajte ali jih mečite v gospodinjske odpadke.

- Vsebnik za ostre predmete vedno hranite nedosegljiv otrokom.

Navodilo za uporabo

Myalepta 11,3 mg prašek za raztopino za injiciranje metreleptin

▼ Za to zdravilo se izvaja dodatno spremljanje varnosti. Tako bodo hitreje na voljo nove informacije o njegovi varnosti. Tudi sami lahko k temu prispevate tako, da poročate o katerem koli neželenem učinku zdravila, ki bi se utegnil pojaviti pri vas. Glejte na koncu poglavja 4, kako poročati o neželenih učinkih.

Pred začetkom uporabe zdravila natančno preberite navodilo, ker vsebuje za vas pomembne podatke!

- Navodilo shranite. Morda ga boste želeli ponovno prebrati.
- Če imate dodatna vprašanja, se posvetujte z zdravnikom, farmacevtom ali medicinsko sestro.
- Zdravilo je bilo predpisano vam osebno in ga ne smete dajati drugim. Njim bi lahko celo škodovalo, čeprav imajo znake bolezni, podobne vašim.
- Če opazite kateri koli neželeni učinek, se posvetujte z zdravnikom, farmacevtom ali medicinsko sestro. Posvetujte se tudi, če opazite katere koli neželene učinke, ki niso navedeni v tem navodilu. Glejte poglavje 4.

Kaj vsebuje navodilo

1. Kaj je zdravilo Myalepta in za kaj ga uporabljamo
2. Kaj morate vedeti, preden boste uporabili zdravilo Myalepta
3. Kako uporabljati zdravilo Myalepta
4. Možni neželeni učinki
5. Shranjevanje zdravila Myalepta
6. Vsebina pakiranja in dodatne informacije

1. Kaj je zdravilo Myalepta in za kaj ga uporabljamo

Zdravilo Myalepta vsebuje učinkovino metreleptin. Metreleptin je podoben humanemu hormonu leptinu.

Za kaj se zdravilo Myalepta uporablja

Zdravilo Myalepta se uporablja za zdravljenje zapletov, kadar bolniki z lipodistrofijo nimajo dovolj leptina.

Uporablja se pri odraslih, mladostnikih in otrocih, starih 2 leti ali več:

- z generalizirano lipodistrofijo (celotno telo nima dovolj maščobnega tkiva).

Uporablja se, če so bile druge oblike zdravljenja neučinkovite, pri odraslih in mladostnikih, starih 12 let ali več:

- s parcialno lipodistrofijo, ki je podedovana (imenovana tudi prirojena ali družinska lipodistrofija);
- ali s parcialno lipodistrofijo, nastalo zaradi odziva lastnega telesa na nekaj, npr. na virusno obolenje (imenovana tudi pridobljena lipodistrofija).

Kako zdravilo Myalepta deluje

Naravni leptin proizvajajo maščobna tkiva in ima v telesu številne funkcije, vključno z naslednjimi:

- nadzira občutek lakote in vaše ravni energije;
- insulinu v vašem telesu pomaga uravnavati ravni sladkorja.

Metreleptin deluje tako, da posnema učinke leptina. To izboljša sposobnost vašega telesa pri nadziranju ravni energije.

2. Kaj morate vedeti, preden boste uporabili zdravilo Myalepta

Ne uporabljajte zdravila Myalepta

- če ste alergični na metreleptin ali katero koli sestavino tega zdravila (navedeno v poglavju 6).

Opozorila in previdnostni ukrepi

Pred začetkom uporabe zdravila Myalepta se posvetujte z zdravnikom, farmacevtom ali medicinsko sestro:

- če ste noseči;
- če ste že kdaj imeli raka, ki se imenuje limfom;
- če ste kadar koli imeli težave s krvjo (kot je nizko število krvnih celic);
- če ste kadar koli imeli vnetje organa, ki se imenuje trebušna slinavka ("pankreatitis");
- če imate ali ste kdaj imeli težave z imunskim sistemom (avtoimunska bolezen, vključno z avtoimunskimi boleznimi, povezanimi z jetri).

Limfom

Ljudje z lipodistrofijo lahko zbolijo za vrsto krvnega raka, ki se imenuje limfom, ne glede na to ali uporabljajo zdravilo Myalepta ali ne.

Vendar pa je tveganje, da zbolite za limfomom, večje, če jemljete to zdravilo.

Zdravnik se bo odločil, ali boste uporabljali zdravilo Myalepta, in vas med zdravljenjem nadziral.

Resne in hude okužbe

Pri zdravljenju z zdravilom Myalepta vaše telo lahko proizvaja protitelesa, zaradi česar lahko obstaja povečano tveganje za pojav resnih in hudih okužb. Če imate visoko telesno temperaturo in občutek čedalje večje utrujenosti, se takoj posvetujte z zdravnikom (glejte poglavje 4).

Nizek krvni sladkor z insulinom ali drugimi zdravili za sladkorno bolezen

Če uporabljate zdravila, kot so insulin ali druga zdravila za zdravljenje sladkorne bolezni, bo zdravnik pozorno spremljal vaš krvni sladkor. Po potrebi bo spremenil odmere insulina ali drugih zdravil. Tako namreč prepreči, da bi bil vaš krvni sladkor prenizek ("hipoglikemija"). Za znake nizkih ravni krvnega sladkorja glejte 4. poglavje pod "Znaki za visok in nizek krvni sladkor".

Visok krvni sladkor in ravni maščob

Med jemanjem zdravila Myalepta se vam lahko poveša vsebnost krvnega sladkorja ("hiperglikemija") ali maščob ("hipertrigliceridemija") v krvi, kar je lahko znak, da zdravilo ne deluje tako dobro, kot bi moralo. Znaki visokih ravni krvnega sladkorja in maščob so navedeni v 4. poglavju pod "Znaki za visok in nizek krvni sladkor" in "Znaki visokih ravni maščob v krvi".

Če opazite katere od simptomov, navedene zgoraj ali opisane v nadaljevanju v 4. poglavju tega navodila, oz. niste prepričani, se takoj posvetujte z zdravnikom. Zdravnik vam bo morda moral zamenjati zdravljenje.

Avtoimunska bolezen

Pri ljudeh, ki imajo ali so imeli težave z imunskim sistemom (avtoimunska bolezen, vključno z avtoimunskimi boleznimi, povezanimi z jetri), se lahko simptomi ob uporabi zdravila Myalepta poslabšajo. Pogovorite se z zdravnikom o simptomih, na katere simptome morate biti pozorni in zaradi katerih bi bilo potrebno nadaljnje testiranje.

Alergijske reakcije

Med zdravljenjem z zdravilom Myalepta se lahko pojavijo alergijske reakcije. Zdravnika takoj obvestite o morebitnih simptomih alergijske reakcije. Znaki alergijske reakcije so naštet v 4. poglavju pod "Alergijske reakcije".

Plodnost

Zdravilo Myalepta lahko poveča plodnost pri ženskah z lipodistrofijo (glejte poglavje "Nosečnost, dojenje in plodnost").

Myalepta vsebuje natrij

To zdravilo vsebuje manj kot 1 mmol (23 mg) natrija na odmerek, kar v bistvu pomeni "brez natrija".

Otroci in mladostniki

Tega zdravila ne dajajte otrokom, mlajšim od 2 let, z generalizirano lipodistrofijo ali mlajšim od 12 let s parcialno lipodistrofijo. Vzrok je ta, da ni znano, kakšne učinke bo zdravilo imelo pri otrocih teh starosti.

Druga zdravila in zdravilo Myalepta

Obvestite zdravnika, če uporabljate, ste pred kratkim uporabljali ali pa boste morda začeli uporabljati katero koli drugo zdravilo. Zdravilo Myalepta lahko vpliva na način delovanja drugih zdravil. Prav tako lahko druga zdravila vplivajo na delovanje tega.

Zdravniku še posebej povejte, ali jemljete katero od naslednjih zdravil:

- hormonska kontracepcijska sredstva, saj lahko zdravilo Myalepta zmanjša učinkovitost njihovega delovanja pri preprečevanju nosečnosti;
- teofilin, ki se uporablja pri težavah s pljuči, kot je astma;
- zdravila proti strjevanju krvi (kot je varfarin ali fenprokumon);
- zdravila, ki zavirajo imunski sistem (kot je ciklosporin);
- zdravila proti sladkorni bolezni (kot so inzulin ali inzulinski sekretagogi, glejte poglavje 2, "Nizek krvni sladkor z insulinom ali drugimi zdravili za sladkorno bolezen").

Če jemljete katero od zgornjih zdravil (ali ste negotovi), se pred uporabo zdravila Myalepta posvetujte z zdravnikom. Nekatera zdravila je treba med uporabo zdravila Myalepta spremljati, saj je morda treba odmerek teh zdravil spremeniti.

Nosečnost, dojenje in plodnost

Če ste noseči ali dojite, menite, da bi lahko bili noseči ali načrtujete zanositev, se posvetujte z zdravnikom, preden vzamete to zdravilo.

Če ste noseči ali bi lahko zanosili, ne uporabljajte zdravila Myalepta. Učinki zdravila Myalepta na nerojenega otroka namreč niso znani. Ženske, ki bi lahko zanosile, morajo med jemanjem zdravila Myalepta uporabljati učinkovito kontracepcijo, vključno z nehormonskimi metodami, kot so kondomi. Z zdravnikom se pogovorite o ustreznih kontracepcijskih metodah, saj lahko zdravilo Myalepta zmanjša učinkovitost hormonskih kontracepcijskih sredstev pri preprečevanju nosečnosti.

Ni znano, ali zdravilo Myalepta prehaja v materino mleko. Če dojite ali načrtujete dojenje, se posvetujte z zdravnikom. Skupaj z zdravnikom se boste odločili, ali boste med jemanjem tega zdravila nadaljevali z dojenjem ali ne, ob upoštevanju koristi dojenja otroka in koristi uporabe zdravila Myalepta za mater.

Zdravilo Myalepta lahko poveča plodnost pri ženskah z lipodistrofijo.

Vpliv na sposobnost upravljanja vozil in strojev

Zdravilo Myalepta ima blag vpliv na sposobnost vožnje in upravljanja strojev. Med uporabo tega zdravila ste lahko omotični ali se počutite utrujeno. V tem primeru ne upravljajte vozil ali uporabljajte kakršnega koli orodja ali strojev. Če ste negotovi, se posvetujte z zdravnikom.

3. Kako uporabljati zdravilo Myalepta

Pri uporabi tega zdravila natančno upoštevajte navodila zdravnika. Če ste negotovi, se posvetujte z zdravnikom.

Zdravilo Myalepta je injekcija, ki si jo je treba enkrat dnevno dati pod kožo ("subkutana injekcija"). To zdravilo je primerno za otroke, stare 2 leti ali več, mladostnike in odrasle z generalizirano lipodistrofijo. Prav tako je primerno za otroke, stare 12 let ali več, mladostnike in odrasle s parcialno lipodistrofijo.

Med uporabo tega zdravila bo vas ali vašega otroka spremljal zdravnik, ki bo določil odmerek za vas ali vašega otroka.

Zdravnik se lahko odloči, da si boste zdravilo injicirali sami. Zdravnik, medicinska sestra ali farmacevt vam bo pokazal, kako zdravilo pripraviti in ga injicirati.

- Zdravila **ne** poskušajte pripraviti ali injicirati sami, če niste bili ustrezno poučeni, kako to narediti.

Koliko injicirati

Vaš odmerek zdravila Myalepta se lahko s časom spremeni glede na to, kako to zdravilo pri vas deluje. Prašek zdravila Myalepta je treba raztopiti, tako da ga zmešate z vodo za injekcije in dobite raztopino za injiciranje. V "Priročniku za uporabo" je opisano, kako pripraviti raztopino pred injiciranjem.

Zdravnik vam bo predpisal primeren odmerek za vas na osnovi naslednjih dejstev:

- Če tehtate 40 kg ali manj:
 - začetni odmerek je 0,06 mg (0,012 ml raztopine) za vsak kilogram telesne mase,
- Če ste **moški** in tehtate več kot 40 kg:
 - začetni odmerek je 2,5 mg (0,5 ml raztopine).
- Če ste **ženska** in tehtate več kot 40 kg:
 - začetni odmerek je 5 mg (1 ml raztopine).

Zdravnik ali farmacevt vam bo povedal, koliko raztopine injicirati. Če niste prepričani, koliko raztopine injicirati, se pred injiciranjem posvetujte z zdravnikom ali farmacevtom.

- Brizga, ki jo morate uporabiti za injiciranje tega zdravila, je odvisna od predpisanega odmerka.
 - Farmacevt vam bo dal pravilno brizgo za injiciranje.
 - V "Priročniku za uporabo" je navedeno, katero brizgo uporabiti.
- Da bi vedeli, koliko zdravila injicirati (v ml), svoj odmerek (v mg) delite s 5.
 - Če vam je zdravnik npr. predpisal 5 mg zdravila Myalepta, potem delite 5 mg s 5 in dobili boste 1 ml, ki je količina raztopine, ki jo morate injicirati z 1-mililitrsko brizgo.
- Če je vaš odmerek 1,50 mg (0,30 ml raztopine) ali manj, morate uporabiti 0,3-mililitrsko brizgo.
 - Na 0,3-mililitrski brizgi bo količina za injiciranje prikazana v "enoti" namesto v "ml". Več informacij o odčitavanju in uporabi različnih brizg najdete v "Priročniku za uporabo" (7. poglavje).
 - Da bi vedeli, koliko raztopine injicirati (v enotah), svoj odmerek (v mg) delite s 5 in ga nato pomnožite s 100.

Če morate injicirati 1 ml raztopine zdravila Myalepta ali več, vam bo zdravnik morda rekel, da si odmerek injicirate v dveh ločenih injekcijah. Tako je lahko injiciranje bolj udobno.

Za vsako injiciranje morate uporabiti čisto brizgo in iglo.

Če niste prepričani, koliko raztopine injicirati, se pred injiciranjem posvetujte z zdravnikom ali farmacevtom.

Ko so predpisani majhni odmerki/količine (npr. pri otrocih), bodo po odvzemu potrebnega odmerka viala ostale skoraj popolnoma napolnjene z zdravilom. Ostanek raztopine je treba po uporabi zavreči.

Če ste uporabili večji odmerek zdravila Myalepta, kot bi smeli

Če ste vzeli večji odmerek zdravila Myalepta, kot bi smeli, se posvetujte z zdravnikom ali pa takoj pojdite v bolnišnico. Zdravnik vas bo spremljal glede neželenih učinkov.

Če ste pozabili uporabiti zdravilo Myalepta

- Če pozabite injicirati odmerek, ga injicirajte takoj, ko se spomnite.
- Nato naslednji dan vzemite svoj običajni odmerek.
- Ne uporabite dvojnega odmerka, če ste pozabili uporabiti prejšnji odmerek.

Če ste injicirali manjši odmerek zdravila Myalepta, kot bi morali, se takoj posvetujte z zdravnikom. Zdravnik vas bo spremljal glede neželenih učinkov.

Če ste prenehali uporabljati zdravilo Myalepta

Zdravila Myalepta ne prenehajte jemati, brez da bi se posvetovali z zdravnikom. Zdravnik se bo odločil, ali morate prenehati z jemanjem tega zdravila.

Če morate prenehati z jemanjem zdravila Myalepta, vam bo zdravnik postopoma zmanjševal odmerek v obdobju dveh tednov, preden boste zdravilo povsem prenehali uporabljati. Zdravnik vam bo prav tako predpisal dieto z nizko vsebnostjo maščob.

- Pomembno je, da odmerek zmanjšujete postopoma v obdobju dveh tednov, saj tako pomagata preprečiti nenadno povišanje ravni maščob (imenovanih "trigliceridi") v vaši krvi.
- Nenadno povišanje količine trigliceridov v vaši krvi lahko povzroči vnetje trebušne slinavke ("pankreatitis"). Postopno zmanjšanje odmerka in upoštevanje diete z nizko vsebnostjo maščob pomaga to preprečiti.

Z jemanjem zdravila Myalepta ne prenehajte, razen če vam to naroči zdravnik.

Če imate dodatna vprašanja o uporabi zdravila, se posvetujte z zdravnikom.

4. Možni neželeni učinki

Kot vsa zdravila ima lahko tudi to zdravilo neželene učinke, ki pa se ne pojavijo pri vseh bolnikih. Možni neželeni učinki pri tem zdravilu:

Resni neželeni učinki

Če opazite katere od naslednjih resnih neželenih učinkov, takoj obvestite zdravnika, saj boste morda potrebovali urgentno zdravljenje. Če ne morete stopiti v stik z zdravnikom, poiščite ambulantno za nujno zdravniško pomoč:

- nizek krvni sladkor (glukoza), glejte poglavje "Znaki visokega in nizkega krvnega sladkorja" spodaj.
- povišan krvni sladkor (glukoza)
- krvni strdek v venah (globoka venska tromboza) - bolečina, otekanje, toplota in rdečica, običajno se pojavi v spodnjem delu noge ali stegnu
- tekočina v pljučih - oteženo dihanje ali kašelj
- občutek zaspanosti ali zmedenosti

Alergijske reakcije

Takoj se posvetujte z zdravnikom, če opazite katere koli hude alergijske reakcije, vključno z naslednjimi:

- težave z dihanjem
- otekanje in rdečica kože, koprivnica
- otekanje obraza, ustnic, jezika ali grla
- bolečine v trebuhu, siljenje na bruhanje (navzea) in bruhanje
- omedlevica ali občutek omotičnosti
- huda bolečina v trebuhu
- zelo hiter srčni utrip

Vnetje trebušne slinavke ("pankreatitis"):

Takoj se posvetujte z zdravnikom, če opazite katere koli znake vnete trebušne slinavke, vključno z naslednjimi:

- nenadna huda bolečina v trebuhu
- siljenje na bruhanje (navzea) in bruhanje
- driska

Drugi neželeni učinki

Če opazite katere od naslednjih neželenih učinkov, se posvetujte z zdravnikom.

Zelo pogosti (lahko se pojavijo pri več kot 1 od 10 bolnikov):

- izguba telesne mase

Pogosti (lahko se pojavijo pri največ 1 od 10 bolnikov):

- izguba zanimanja za hrano
- glavobol
- izpadanje las
- neobičajno močna ali dolga menstrualna krvavitev
- občutek utrujenosti
- podplutbe, rdečica, srbenje ali izpuščaj na mestu injiciranja
- vaše telo proizvaja protitelesa na metreleptin, zaradi česar lahko obstaja povečano tveganje pojava resnih ali hudih okužb. Morda boste opazili, da imate zvišano telesno temperaturo in ste vedno bolj utrujeni

Neznana pogostnost (pogostnosti iz razpoložljivih podatkov ni mogoče oceniti):

- gripa
- okužbe v prsnem košu
- sladkorna bolezen
- večja želja po hrani kot običajno ali prekomerno prehranjevanje
- hitrejši srčni utrip od običajnega
- kašelj
- zasoplost
- bolečine v mišicah ("mialgija")
- bolečine v sklepih
- otekanje dlani in stopal
- povečanje maščobnih tkiv
- otekanje ali krvavitev pod kožo na mestu injiciranja
- bolečine na mestu injiciranja
- srbenje na mestu injiciranja
- občutek splošnega neudobja, neugodja ali bolečine
- povišana raven maščob v krvi ("trigliceridi") (glejte poglavje "Znaki visokih ravni maščob" spodaj)
- povišana raven "HbA1c" v krvi, ki se pokaže pri preiskavah
- povečanje telesne mase
- otekanje ali krvavitev pod kožo ("krvavitev")
- povišane ravni krvnega sladkorja (glejte poglavje "Znaki visokega in nizkega krvnega sladkorja" spodaj).

Če opazite katere od zgornjih neželenih učinkov, se posvetujte z zdravnikom.

Znaki visokega in nizkega krvnega sladkorja

Simptomi **nizkih ravni krvnega sladkorja** vključujejo:

- občutek omotičnosti
- občutek večje zaspanosti ali zmedenosti
- nerodnost in padanje stvari iz rok
- večji občutek lakote kot običajno
- potenje bolj kot običajno
- večja razdražljivost ali živčnost

Če opazite katere od zgornjih simptomov oz. niste prepričani, se takoj posvetujte z zdravnikom. Zdravnik vam bo morda moral zamenjati zdravljenje.

Simptomi **visokih ravni krvnega sladkorja** vključujejo:

- močan občutek žeje ali lakote
- pogostejše odvajanje vode
- občutek večje zaspanosti
- siljenje na bruhanje ali bruhanje
- zamegljen vid
- bolečina v prsnem košu ali hrbtu
- zasoplost

Znaki visokih ravni maščob

Simptomi **visokih ravni maščob v krvi** vključujejo:

- bolečina v prsnem košu
- bolečina pod rebri, kot sta zgaga ali slaba prebava
- siljenje na bruhanje ali bruhanje

Če opazite katere od zgornjih neželenih učinkov, se posvetujte z zdravnikom.

Poročanje o neželenih učinkih

Če opazite katerega koli izmed neželenih učinkov, se posvetujte z zdravnikom, farmacevtom ali medicinsko sestro. Posvetujte se tudi, če opazite neželene učinke, ki niso navedeni v tem navodilu. O neželenih učinkih lahko poročate tudi neposredno na [nacionalni center za poročanje, ki je naveden v Prilogi V](#). S tem, ko poročate o neželenih učinkih, lahko prispevate k zagotovitvi več informacij o varnosti tega zdravila.

5. Shranjevanje zdravila Myalepta

Zdravilo shranjujte nedosegljivo otrokom!

Tega zdravila ne smete uporabljati po datumu izteka roka uporabnosti, ki je naveden na viali in škatli. Rok uporabnosti zdravila se izteče na zadnji dan navedenega meseca.

Shranjujte v hladilniku (2 °C–8 °C). Vialo shranjujte v škatli za zagotovitev zaščite pred svetlobo. Po pripravi si morate raztopino injicirati takoj in je ne smete hraniti za poznejšo uporabo. Morebitno neporabljeno zdravilo zavrzite.

Ne uporabljajte tega zdravila, če raztopina ni bistra, je obarvana ali vsebuje delce ali grudice praška.

Zdravila ne smete odvreči v odpadne vode ali med gospodinjske odpadke. O načinu odstranjevanja zdravila, ki ga ne uporabljate več, se posvetujte s farmacevtom. Taki ukrepi pomagajo varovati okolje.

6. Vsebina pakiranja in dodatne informacije

Kaj vsebuje zdravilo Myalepta

- Učinkovina je metreleptin.
Ena viala vsebuje 11,3 mg metreleptina. Po raztopitvi vsebine vial v 2,2 mililitrih vode za injekcije en mililiter vsebuje 5 miligramov metreleptina.
- Druge sestavine zdravila so: glicin, saharoza, polisorbit 20, glutaminska kislina, natrijev hidroksid (za uravnavanje pH).

Izgled zdravila Myalepta in vsebina pakiranja

Zdravilo Myalepta je na voljo kot prašek za raztopino za injiciranje (*powder for injection*). Zdravilo je dobavljeno kot beli prašek v stekleni viali z gumijastim zamaškom in aluminijastim tesnilom z belo plastično zaporko.

Zdravilo Myalepta je na voljo v pakiranjih po 1 ali 30 vial.

Na trgu morda ni vseh navedenih pakiranj.

Zdravnik, medicinska sestra ali farmacevt vam mora posebej dati ustrezne brizge in igle, alkoholne zložence in vodo za injekcije, da si boste lahko sami pripravili in injicirali zdravilo Myalepta. Prav tako boste prejeli vsebnik za odstranjevanje ostrih predmetov, v katerega boste odstranjevali uporabljene vial, brizge in igle.

Imetnik dovoljenja za promet z zdravilom

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

Proizvajalec

Amryt Pharmaceuticals DAC
45 Mespil Road
Dublin 4
Irska

Za vse morebitne nadaljnje informacije o tem zdravilu se lahko obrnete na predstavništvo imetnika dovoljenja za promet z zdravilom:

België/Belgique/Belgien

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

Lietuva

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

България

ExCEEEd Orphan s.r.o.
Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00
Czech republic
Тел.: +359 888 918 090
pv.global@exceedorphan.com

Luxembourg/Luxemburg

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

Česká republika

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

Magyarország

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

Danmark

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

Malta

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

Deutschland

Chiesi GmbH
Tel: + 49 40 89724-0

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

Hrvatska

ExCEEEd 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

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

România

ExCEEEd Orphan s.r.o.
Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00
Czech republic
Tel: +40 744 366 015
pv.global@exceedorphan.com

Slovenija

ExCEEEd Orphan s.r.o.
Bucharova 2657/12, Prague 5, 158 00
Czech republic
Tel: +386 30 210 050
pv.global@exceedorphan.com

Slovenská republika

ExCEEEd 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

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

Navodilo je bilo nazadnje revidirano dne

Zdravilo je pridobilo dovoljenje za promet v "izjemnih okoliščinah". To pomeni, da zaradi redkosti bolezni ni bilo mogoče pridobiti vseh podatkov o zdravilu.

Evropska agencija za zdravila bo vsako leto ponovno pregledala vse nove podatke o tem zdravilu. Če bo potrebno, bo posodobljeno navodilo za uporabo.

Drugi viri informacij

Podrobne informacije o zdravilu so objavljene na spletni strani Evropske agencije za zdravila <https://www.ema.europa.eu>, kjer so na voljo tudi povezave do drugih spletnih strani o redkih boleznih in zdravljenju.

Priročnik za uporabo

Pred uporabo zdravila Myalepta morate najprej prebrati poglavja 1–6 tega navodila, nato pa ta "Priročnik za uporabo".

Preden si začnete zdravilo sami dajati doma, vas mora zdravnik, medicinska sestra ali farmacevt poučiti o pripravi in injiciranju zdravila Myalepta. Če ste glede česar koli negotovi ali potrebujete več informacij ali pomoč, se obrnite nanje. Vzemite si čas in previdno pripravite in si injicirajte zdravilo, kar lahko, vključno z obdobjem segrevanja vial po tem, ko jo vzamete iz hladilnika, traja približno 20 minut.

Dodatne informacije za usposabljanje

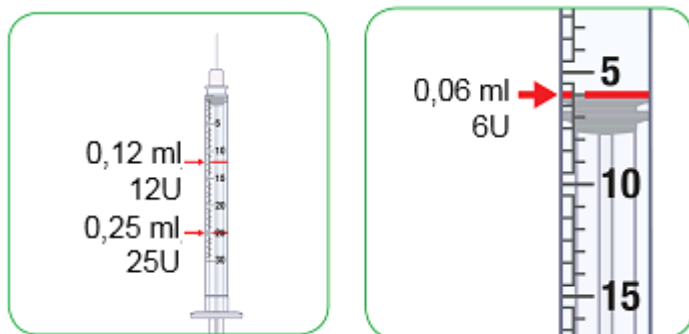
Na voljo so dodatne informacije za usposabljanje in video posnetki, ki vam pomagajo razumeti, kako pravilno uporabljati zdravilo Myalepta. Podrobnosti o dostopu do teh informacij so na voljo pri zdravniku.

Odčitavanje brizge

Poravnajte zgornji rob bata s črto za predpisan odmerek. Spodaj je primer za različne velikosti brizg. Če je vaša brizga videti drugače ali ima drugačne oznake za odmerke, se posvetujte z zdravnikom, medicinsko sestro ali farmacevtom.

Uporaba 0,3-mililitrske brizge

- Na 0,3-mililitrski brizgi je količina za injiciranje prikazana v "U" namesto v "ml".
- "U" pomeni "enote" (*Units*).
- 1 U je enako 0,01 ml.
- Vsakih 5 U je prikazanih kot številka z veliko črto. To je enako 0,05 ml.
- Vsaka 1 U je prikazana kot manjša črta med velikimi črtami. To je enako 0,01 ml.
- Vsakih 0,5 U je prikazanih kot majhna črtica med dvema črtama 1 U. To je enako 0,005 ml.



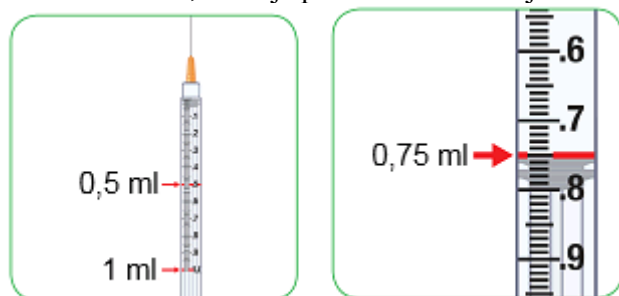
- Za pomoč pri injiciranju raztopine zdravila Myalepta z majhno 0,3-mililitrsko brizgo je v zadnjem stolpcu spodnje preglednice prikazana merska "enota" na brizgi, ki ustreza različnim potencialnim odmerkom zdravila, ki vam jih predpiše zdravnik, medicinska sestra ali farmacevt.

Pretvarjanje odmerka iz "ml" v "enote" pri uporabi 0,3-mililitrske brizge

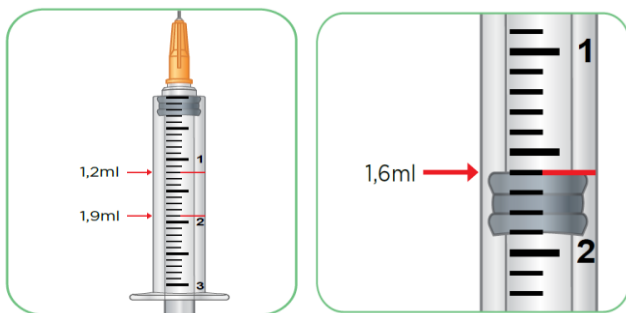
Telesna masa otroka	Odmerek zdravila Myalepta	Količina zmešane raztopine zdravila Myalepta	Količina zmešane raztopine zdravila Myalepta za injiciranje v "enotah" na 0,3-mililitrski brizgi
9 kg	0,54 mg	0,10 ml	10
10 kg	0,60 mg	0,12 ml	12
11 kg	0,66 mg	0,13 ml	13
12 kg	0,72 mg	0,14 ml	14
13 kg	0,78 mg	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

Uporaba 1-mililitrske brizge

- Ta brizga prikazuje količino za injiciranje v ml, zato morate injicirati količino, ki vam jo je predpisal zdravnik, medicinska sestra ali farmacevt. V tem primeru vam ni treba pretvarjati količine iz ml v enote.
- 1-mililitrsko brizgo boste prejeli, če je vaš dnevni odmerek več kot 1,5 mg do 5 mg, kar je v prostornini več kot 0,3 ml in do 1,0 ml raztopine zdravila Myalepta.
- Vsakih 0,1 ml je prikazanih kot številka z veliko črto.
- Vsakih 0,05 ml je prikazanih kot srednje velika črta.
- Vsakih 0,01 ml je prikazanih kot manjša črta.

**Uporaba 3,0-mililitrske brizge**

- Ta brizga prikazuje količino za injiciranje v ml, zato morate injicirati količino, ki vam jo je predpisal zdravnik, medicinska sestra ali farmacevt. V tem primeru vam ni treba pretvarjati količine iz ml v enote.
- 3,0-mililitrsko brizgo boste prejeli, če je vaš dnevni odmerek več kot 5 mg do 10 mg, kar je v prostornini več kot 1,0 ml raztopine zdravila Myalepta.
- Vsakih 0,5 ml je prikazanih kot velika črta.
- Vsakih 0,1 ml je prikazanih kot manjša črta med velikimi črtami.



Korak A: Nastavitev

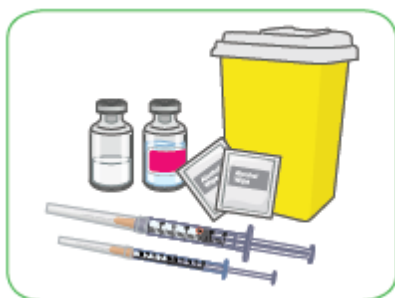
1) Pripravite ves material, ki ga boste potrebovali za injiciranje. Tega boste prejeli od zdravnika, medicinske sestre ali farmacevta.

Na čisto, dobro osvetljeno površino položite naslednje predmete:

- stekleno vialo s praškom zdravila Myalepta;
- vsebnik vode za injekcije, s katero boste raztopili prašek zdravila Myalepta
 - Voda za injekcije je lahko v steklenih ali plastičnih ampulah ali v steklenih vialah z gumijastim zamaškom.
- alkoholne zložence (za čiščenje kože na mestu injiciranja ter za čiščenje vrha vial);
- vsebnik za odstranjevanje ostrih predmetov (za varno odstranjevanje opreme za injekcije po injiciranju).

Prav tako boste potrebovali 2 brizgi:

- eno 3-mililitrsko brizgo z iglo premera 21G, dolgo 40 mm, za topljenje praška;
- eno brizgo za injiciranje z veliko krajšo iglo za injiciranje raztopine pod kožo. Velikost te brizge izbere zdravnik, medicinska sestra ali farmacevt glede na vaš odmerek zdravila Myalepta.
 - Če je vaš odmerek 1,5 mg ali manj, boste uporabili 0,3-mililitrsko brizgo.
 - Če je vaš odmerek več kot 1,5 mg in do največ 5 mg, boste uporabili 1,0-mililitrsko brizgo.
 - Če je vaš odmerek več kot 5 mg, boste uporabili 3,0-mililitrsko brizgo.
 - Če je vaš odmerek večji kot 5 mg, vam bo zdravnik, medicinska sestra ali farmacevt morda naročil, da si ga dajte v dveh ločenih injicijah. Za več informacij glejte 3. poglavje "Koliko injicirati".



2) Pred pripravo raztopine zdravila Myalepta počakajte približno 10 minut, da se viala s praškom segreje na sobno temperaturo.



3) Pred pripravo zdravila si umijte roke.

Korak B: Polnjenje 3-mililitrske brizge z 2,2 ml vode za injekcije

4) Vzemite 3-mililitrsko brizgo iz plastičnega omota. Vedno uporabite novo brizgo.

- 3-mililitrska brizga in igla sta dostavljeni ločeno.
- Kako povezati iglo na brizgo je odvisno od tega, ali ste vodo za injekcije prejeli v plastični ampuli, stekleni ampuli ali stekleni viali (glejte specifična navodila spodaj).

5) Izvlecite 2,2 ml vode za injekcije v 3-mililitrsko brizgo.

Zdravnik, medicinska sestra ali farmacevt vam bo skupaj z vialo z zdravilom in brizgami dal tudi "vodo za injekcije". To pomešate s praškom zdravila Myalepta, da raztopite prašek v tekoče zdravilo, ki si ga boste injicirali. Voda za injekcije je lahko v:

- plastični ampuli
- stekleni ampuli
- stekleni viali (z gumijastim zamaškom)

Vedno uporabite novo ampulo ali vialo vode za injekcije. Nikoli ne uporabite vode za injekcije, ki je ostala od priprave raztopine zdravila Myalepta iz preteklega dne.

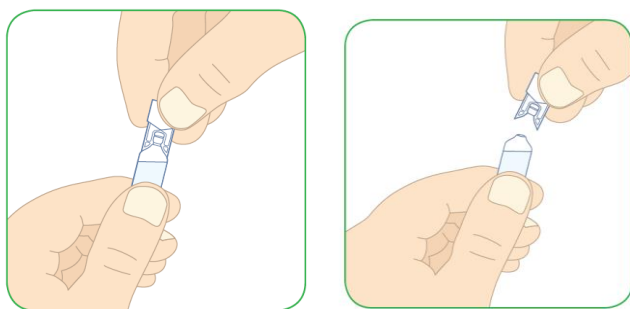
Plastična ampula vode za injekcije



Plastična ampula je zatesnjen vsebnik z navojnim pokrovčkom.

Za odvzem vode za injekcije, odlomite pokrovček ampule.

- Ampulo držite tako, da bo vrh usmerjen navzgor.
- Spodnji del ampule primite z eno roko, vrh ampule pa z drugo roko.
- Spodnji del ampule držite pri miru in z drugo roko nežno odvijajte vrh ampule, dokler se ta ne odstrani.

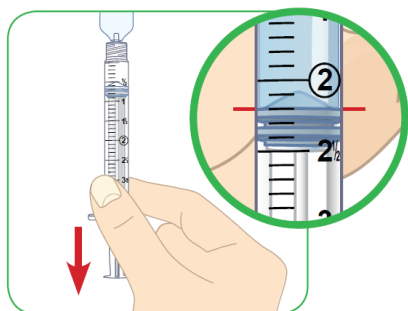


- Ne pritrdite igle na brizgo.
- Brez pritrjene igle vstavite konico 3-mililitrske brizge čim dlje v vrh plastične ampule.

Z brizgo še vedno v ampuli obrnite ampulo in brizgo na glavo. Brizga bo sedaj usmerjena navzgor.

Z brizgo še vedno v ampuli previdno povlecite bat navzdol.

- Vlecite ga navzdol, dokler ne bo zgornji rob bata poravnan s črno črto za 2,2 ml.

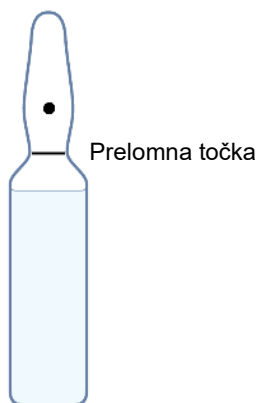


- Preverite, ali se v 3-mililitrski brizgi nahajajo zračni žepi ali zračni mehurčki. Glejte korake od 6 do 8 spodaj za odstranitev zračnih žepov in zračnih mehurčkov iz brizge.
- Odstranite brizgo iz plastične ampule.

Pritrdite iglo na brizgo.

- Pazite, da igle ne pritrdite premočno.
- Ne odstranite varovala za iglo.
- Ne dotikajte se igle.

Steklena ampula vode za injekcije



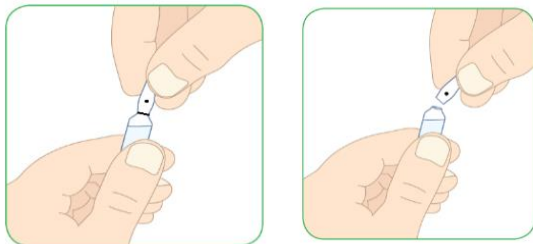
Steklena ampula je zatesnjen vsebnik.

Preden odprete ampulo z vodo za injekcije, pripravite 3-mililitrsko brizgo tako, da nanjo pritrdite iglo. Pazite, da igle ne pritrdite premočno.

- Odstranite varovalo za iglo.
- Ne dotikajte se igle.

Da odvzeme vode za injekcije, odlomite vrh ampule na prelomni točki, kot je prikazano na zgornji sliki.

- Ampulo držite tako, da bo konica usmerjena navzgor.
- Z alkoholnim zložencem očistite prelomno točko na ampuli.
- Spodnji del ampule primite z eno roko, vrh ampule pa z drugo roko.
- Spodnji del ampule držite na miru in odlomite konico.

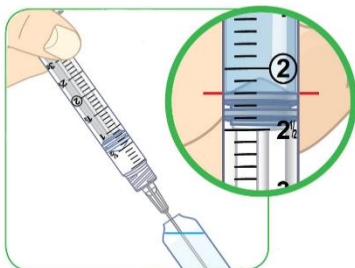


Vstavite 3-mililitrsko brizgo v stekleno ampulo.

- Steklena ampula mora biti pod kotom 45 stopinj glede na tla.
- Iglo je treba vstaviti čim dlje v ampulo.

Z iglo še vedno v ampuli previdno povlecite bat navzgor.

- Vlecite ga navzgor, dokler ne bo zgornji rob bata poravnal s črno črto za 2,2 ml.
- Preverite, ali se v 3-mililitrski brizgi nahajajo zračni žepi ali zračni mehurčki. Glejte korake od 6 do 8 spodaj za odstranitev zračnih žepov in zračnih mehurčkov iz brizge.



Steklena viala vode za injekcije



Steklena viala bo imela plastični pokrovček, ki ga je treba odstraniti. Pod njim bo nato viden gumijast zamašek.

- Ne odstranite gumijastega zamaška.

Pritrdite iglo na 3-mililitrsko brizgo. Pazite, da igle ne pritrdite premočno.

- Odstranite pokrovček igle.
- Ne dotikajte se igle.
- Povlecite bat navzdol do črte za 2,2 ml, da potegnete zrak v brizgo.

Vialo postavite na trdo, plosko površino.

- Vstavite iglo 3-mililitrske brizge v vialo skozi gumijasti zamašek.
- Igla mora biti usmerjena navzdol.
- Iglo je treba vstaviti do konca v vialo.

Bat potisnite čisto navzdol.



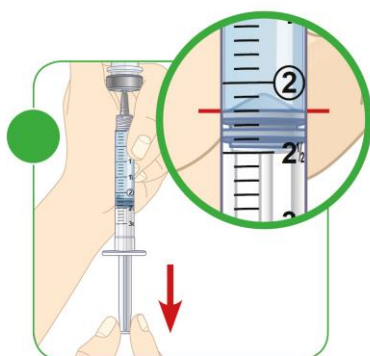
Z iglo še vedno v viali obrnite vialo in brizgo na glavo. Igla bo sedaj usmerjena navzgor.

- Ne odstranite igle iz viale.



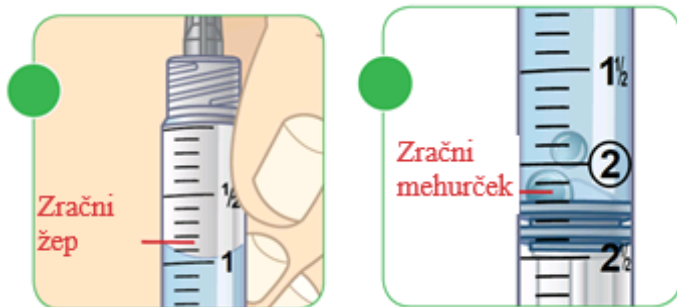
Previdno povlecite bat navzdol.

- Vlecite ga navzdol, dokler ne bo zgornji rob bata poravnan s črno črto za 2,2 ml.



6) Ne glede na to, ali vodo za injekcije odvajate iz viale ali ampule, morate vedno preveriti, ali imate v 3-mililitrski brizgi zračne mehurčke ali zračne žepe.

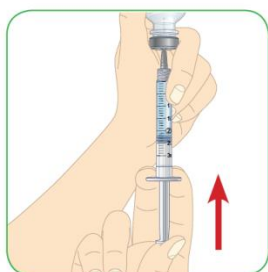
- Včasih se v brizgo ujame velik prostor zraka (zračni žep). Prav tako lahko v brizgi vidite manjše zračne mehurčke.
- **Odstraniti morate zračni žep in zračne mehurčke iz brizge**, da dobite pravilno količino sterilne vode v brizgo.



7) Odstranite morebitne zračne žepe ali zračne mehurčke.

Uporaba steklene viale ali plastične ampule

- Z brizgo še vedno v stekleni viali ali plastični ampuli potrkajte po strani brizge, da prestavite morebitni zračni žep in/ali zračne mehurčke do vrha brizge.
- Previdno potisnite bat nazaj navzgor, da stisnete zrak iz brizge.



Uporaba steklene ampule

- Odstranite brizgo iz ampule in jo primite tako, da bo igla usmerjena navzgor.
- Potrkajte po strani brizge, da prestavite morebitni zračni žep/zračne mehurčke do vrha brizge.
- Previdno potisnite bat nazaj navzgor, da iztisnete zrak iz brizge.

8) Preverite količino vode za injekcije.

- Če je v brizgi manj kot 2,2 ml vode za injekcije, v brizgo povlecite več vode za injekcije in ponavljajte koraka 6 in 7, dokler v brizgi ne bo 2,2 ml.

9) Ko imate v brizgi 2,2 ml vode za injekcije, odstranite brizgo iz viale ali ampule.

- Ne premikajte bata.
- Ne dotikajte se izpostavljenе igle na brizgi, ker je sterilna in lahko poškodujete iglo ali se poškodujete.

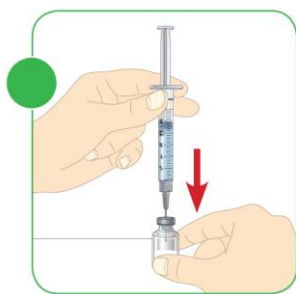
Korak C: Raztopitev zdravila Myalepta

10) Prepričajte se, da je viala s praškom zdravila Myalepta vsaj 10 minut zunaj hladilnika na sobni temperaturi.

11) Odstranite plastično zaporko z viale s praškom zdravila Myalepta.

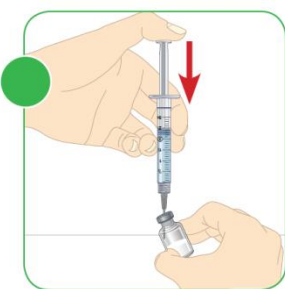
- Vialo postavite na ravno, trdno površino.
- Vrh viale očistite z alkoholnim zložencem.

12) Vstavite iglo 3-mililitrske brizge, v kateri je 2,2 ml vode za injekcije, do konca v vialo s praškom zdravila Myalepta.

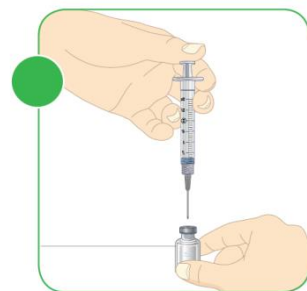


13) Vialo držite pod kotom 45 stopinj na mizo in bat s palcem počasi potisnite čisto navzdol.

- Voda za injekcije bi morala steči po steni viale.
- V vialo je treba injicirati vso vodo za injekcije.



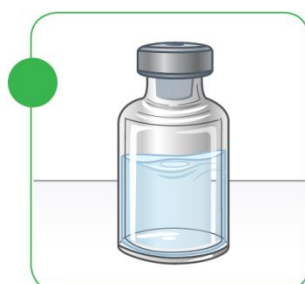
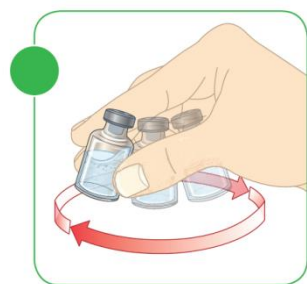
14) Odstranite iglo iz viala in zavrzite brizgo v vsebnik za ostre predmete.



15) Zmešajte prašek in vodo za injekcije.

- Pri tem nežno krožite z vialo (vrtite).
- To počnite, dokler se prašek ne raztopi in nastane bistra tekočina. **Ne stresajte ali močno mešajte.**
- Raztopina bo postala bistra v manj kot 5 minutah.

Ko je pravilno zmešana, je raztopina zdravila Myalepta bistra in brez grudic ali suhega praška, zračnih mehurčkov ali pene. Ne uporabljajte raztopine, če ni bistra ali vsebuje delce ali grudice. Zavrzite jo in začnite znova s 1. korakom.

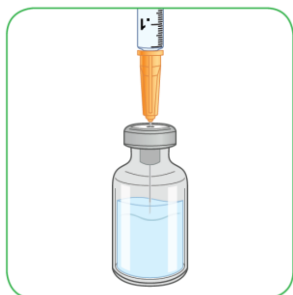


Korak D: Polnjenje brizge z zdravilom Myalepta za injekcije

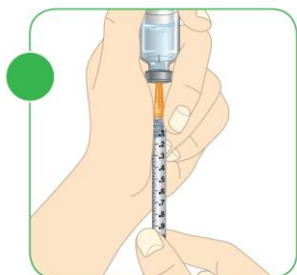
16) Za injekcije raztopine zdravila Myalepta boste uporabili novo brizgo, ki bo ali 0,3-, 1,0- ali 3,0-mililitrska, dobili pa jo boste pri zdravniku, medicinski sestri ali farmacevtu. Odstranite pokrovček igle.

- **Ne** dotikajte se igle.
- **Ne** premikajte bata.

17) Iglo vstavite skozi sredino gumijastega čepa do konca v vialo, ki vsebuje raztopljeno raztopino zdravila Myalepta.

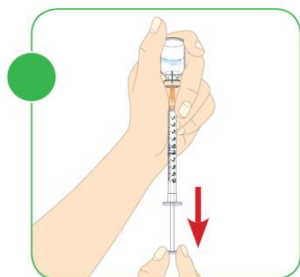


18) Z iglo še vedno v viali obrnite vialo in brizgo na glavo.



19) Z iglo v viali povlecite bat navzdol.

- Zgornji rob bata se mora poravnati s črno črto na brizgi, ki ustreza količini raztopine zdravila Myalepta, ki jo boste injicirali.

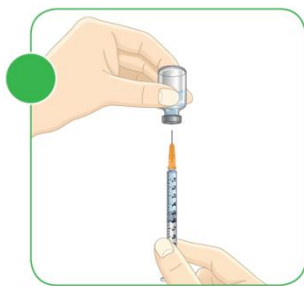


20) Preverite, ali so prisotni zračni žepi in zračni mehurčki.

- Če vidite zračni žep ali zračne mehurčke, **sledite istim navodilom**, kot so opisana v 7. koraku, da **odstranite zrak iz brizge**.

21) Če brizga vsebuje pravilno količino odmerka raztopine zdravila Myalepta, lahko odstranite iglo iz vial.

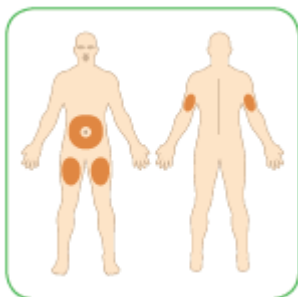
- **Ne** premikajte bata.
- **Ne** dotikajte se igle.



Korak E: Izbor in priprava mesta injiciranja

22) Previdno izberite mesto, kjer želite injicirati zdravilo Myalepta. Zdravilo lahko injicirate v naslednja mesta:

- območje trebuha, razen v predelu 5 cm neposredno okrog popka;
- stegno;
- zadnja stran nadlahti.



Če želite za vsako injekcijo uporabiti isti del na telesu, pazite, da ne injicirate na isto točko kot prejšnjič.

- Pri injiciranju drugih zdravil pazite, da zdravila Myalepta ne injicirate na isto mesto kot ostala zdravila.

23) Mesto injiciranja očistite s čistim alkoholnim zložencem in pustite, da se koža posuši.

- Ne dotikajte se očiščenega mesta, dokler ne injicirate zdravila Myalepta.

Korak F: Injiciranje zdravila Myalepta

Pomembno: Zdravilo Myalepta je treba injicirati pod kožo ("subkutano"). **Ne** injicirajte v mišico.

24) Da si zdravilo injicirate pod kožo, jo z eno roko nagubajte (uščipnite) na mestu, kjer želite injicirati.



25) Z drugo roko primite brizgo kot svinčnik.

26) Nežno vstavite iglo v kožo pod kotom približno 45 stopinj na telo.

- **Ne** vstavite igle v mišico.
- Igla je kratka in celotno iglo je treba vstaviti v kožo pod kotom 45 stopinj.



27) Nežno s palcem potisnite bat do konca navzdol.

- Injicirajte vso zdravilo.
- Če vam v brizgi ostane zdravilo, niste prejeli celotnega odmerka.



28) Odmaknite brizgo od kože.

Korak G: Odstranjevanje uporabljenih materialov

29) Uporabljeni brizgi in vse pokrovčke, vialo ali ampule takoj odstranite v vsebnik za ostre predmete.

- Z zdravnikom, medicinsko sestro ali farmacevtom se posvetujte o pravilnem odstranjevanju vsebnika za ostre predmete, ko se ta napolni. Morda obstajajo lokalni predpisi.



Pomembno

- Brizg ne uporabite več kot enkrat. Vsakič uporabite novo brizgo.
- Po odvzemu prepisanega odmerka lahko vialo ostanejo skoraj popolnoma napolnjene z zdravilom. Ostanek raztopine je treba po uporabi zavreči.
- Ne raztapljajte naslednjega odmerka praška zdravila Myalepta s katero koli ampulo ali vialo, v kateri je še ostanek vode za injekcije. To neporabljeno vodo za injekcije je treba zavreči v vsebnik za ostre predmete. Vsakič, ko pripravljate prašek zdravila Myalepta za raztapljanje, uporabite novo ampulo ali vialo vode za injekcije.

- Brizg, pokrovčkov ali vsebnika za ostre predmete ne reciklirajte ali jih mečite v gospodinjske odpadke.
- Vsebnik za ostre predmete vedno hranite nedosegljiv otrokom.