

# MYALEPTA<sup>®</sup>▼

metreleptin  
prašak za otopinu za injekciju

## VODIČ ZA ZDRAVSTVENE RADNIKE

Vodič za zdravstvene radnike predstavlja edukacijski materijal koji je obavezan kao uvjet za stavljanje lijeka Myalepta u promet, u cilju dodatne minimizacije važnih odabranih rizika.

Bez promidžbenog sadržaja.

Informacije navedene u ovom edukacijskom materijalu ne zamjenjuju one navedene u sažetku opisa svojstava lijeka. Za potpune informacije prije primjene lijeka molimo da pročitate sažetak opisa svojstava lijeka (dostupan na [www.halmed.hr/Lijekovi/Baza-lijekova](http://www.halmed.hr/Lijekovi/Baza-lijekova)).

Ovaj edukacijski materijal možete pronaći na internetskim stranicama Agencije za lijekove i medicinske proizvode (HALMED) u dijelu Farmakovigilancija/Mjere minimizacije rizika.

Ovaj vodič bi trebalo čitati zajedno sa Sažetkom opisa svojstava lijeka.

▼ Ovaj je lijek pod dodatnim praćenjem. Time se omogućuje brzo otkrivanje novih sigurnosnih informacija. Prijavom svih sumnji na nuspojavu i Vi možete pomoći. Upute za prijavljivanje dostupne su na [www.halmed.hr](http://www.halmed.hr)

**myalepta**<sup>®</sup>  
metreleptin

Verzija 2; prosinac 2023.

  
AMRYT  
PHARMA

## SADRŽAJ

---

<b>Ciljevi i pojedinosti o korištenju vodiča</b>	3
<b>Terapijske indikacije za primjenu lijeka Myalepta</b>	3
<b>Ključne točke koje treba uzeti u obzir prije propisivanja lijeka Myalepta</b>	3
Izbor odgovarajućih bolesnika	3
Kontraindikacije	3
<b>Sažetak važnih rizika i preporučenih postupaka za njihovu prevenciju i/ili minimizaciju</b>	4
Reakcije preosjetljivosti	4
Akutni pankreatitis povezan s obustavljanjem lijeka Myalepta	4
<i>Kako smanjiti rizik od akutnog pankreatitisa</i>	4
Hipoglikemija s istodobnom primjenom inzulina i drugih antidijabetičkih lijekova	4
<i>Kako smanjiti rizik od hipoglikemije</i>	4
Limfom T-stanica	5
Neplanirana trudnoća	5
<i>Kako smanjiti rizik od neplanirane trudnoće</i>	5
Potencijalni gubitak učinkovitosti zbog neutralizirajućih protutijela i ozbiljne i teške sekundarne infekcije zbog neutralizirajućih protutijela	5
<i>Upravljanje rizikom aktivnosti neutralizirajućih protutijela</i>	5
Autoimune bolesti	6
Medikacijske pogreške	6
<i>Kako smanjiti rizik medikacijske pogreške</i>	6
<b>Propisivanje lijeka Myalepta i rekonstitucijskog pribora</b>	6
Izbor i propisivanje početne doze	6
<i>Propisivanje rekonstitucijskog pribora za pripremu i injiciranje lijeka Myalepta</i>	7
Upute za bolesnika	8
Injiciranje lijeka Myalepta	9
Edukacija i obučavanje	9
<b>Upis bolesnika u myaleptin registar</b>	9
<b>Savjeti za bolesnike – kontrolni popis</b>	9
<b>Izdavanje lijeka Myalepta i rekonstitucijskog pribora</b>	10
Informacije za ljekarnike	10
Prijavljivanje nuspojava	10
<b>Reference</b>	10

## CILJEVI I POJEDINOSTI O KORIŠTENJU VODIČA

Ovaj edukacijski materijal je pripremljen s ciljem smanjenja rizika povezanih uz primjenu lijeka Myalepta:

- reakcije preosjetljivosti,
- akutni pankreatitis povezan s obustavljanjem lijeka Myalepta,
- limfom T-stanica,
- hipoglikemija s istodobnom primjenom inzulina i drugih antidijabetičkih lijekova,
- neplanirana trudnoća zbog poboljšanja hormonskog poremećaja,

- gubitak učinkovitosti zbog neutralizirajućih protutijela i ozbiljne i teške infekcije sekundarne neutralizirajućim protutijelima,
- pogoršanje autoimunih poremećaja,
- medikacijske pogreške.

Ovaj vodič pruža dodatne smjernice o rizicima primjene, uključujući što poduzeti (tamo gdje je to moguće) da se rizici svedu na minimum i da se podrži razgovor s bolesnicima.

## TERAPIJSKE INDIKACIJE ZA PRIMJENU LIJEKA MYALEPTA

Lipodistrofije su heterogena skupina rijetkih poremećaja karakteriziranih djelomičnim ili potpunim nedostatkom masnog tkiva koji mogu biti nasljedni ili stečeni.<sup>1</sup> Bolesnici s lipodistrofijom često pate od rano započetih metaboličkih posljedica koje su uzrokovane nedostatkom masnog tkiva i popratnog nedostatka leptina.<sup>2,3</sup> U zdravih osoba je leptin ključni hormon koji luči masno tkivo i ima niz metaboličkih funkcija.<sup>2,4</sup>

Lijek Myalepta indiciran je kao dodatak dijeti, kao nadomjesna terapija za liječenje komplikacija deficijencije leptina u bolesnika s lipodistrofijom (LD):

- s potvrđenim urođenim generaliziranim LD-om (Berardinelli-Seip sindrom) ili stečenim generaliziranim LD-om (Lawrence sindrom), u odraslih i djece u dobi od 2 i više godina,
  - s potvrđenim obiteljskim parcijalnim ili stečenim parcijalnim LD-om (Barraquer-Simons sindrom), u odraslih i djece u dobi od 12 i više godina u kojih standardna liječenja nisu postigla odgovarajuću metaboličku kontrolu.<sup>6</sup>
- Liječenje treba započeti i pratiti zdravstveni radnik iskusan u dijagnosticiranju i zbrinjavanju metaboličkih poremećaja.<sup>6</sup>

## KLJUČNE TOČKE KOJE TREBA UZETI U OBZIR PRIJE PROPISIVANJA LIJEKA MYALEPTA

Postoji nekoliko ključnih točaka koje treba uzeti u obzir prije propisivanja lijeka Myalepta. Dolje navedene informacije potrebno je čitati zajedno sa sažetkom opisa svojstva lijeka.

### Izbor odgovarajućih bolesnika<sup>6</sup>

- Lijek Myalepta je indiciran samo za liječenje komplikacija nedostatka leptina u bolesnika s lipodistrofijom.
- Postoje ograničeni podaci o odgovoru na lijek Myalepta u bolesnika u dobi od 65 godina ili starijih. Potrebno je pažljivo odabrati i prilagoditi dozu iako ne postoje preporuke za specifičnu prilagodbu doze.
- Lijek Myalepta se ne preporučuje tijekom trudnoće ili u žena reproduktivne dobi koje ne koriste kontracepciju. U žena izloženih

lijeku Myalepta tijekom trudnoće zabilježeni su pobačaji, mrtvorodenja i prijevremeni porodi, iako trenutno nema dokaza uzročne povezanosti s liječenjem. Ispitivanja na životinjama pokazala su reproduktivnu toksičnost.

- Lijek Myalepta nije ispitivan na bolesnicima s oštećenom funkcijom bubrega ili jetre. Ne mogu se dati preporuke o dozi.
- Podaci iz kliničkih ispitivanja ne podupiru sigurnost i učinkovitost u bolesnika sa lipodistrofijom vezanom uz HIV.

### Kontraindikacije

Lijek Myalepta je kontraindiciran kod bolesnika s poznatom preosjetljivošću na metreleptin ili neku od njegovih pomoćnih tvari.<sup>6</sup>

# SAŽETAK VAŽNIH RIZIKA I PREPORUČENIH POSTUPAKA ZA NJIHOVU PREVENCIJU I/ILI MINIMIZACIJU

## Reakcije preosjetljivosti

U bolesnika koji su uzimali lijek Myalepta prijavljeni su slučajevi generalizirane preosjetljivosti (npr. anafilaksa, urtikarija ili generalizirani osip).<sup>6</sup> Anafilaktičke reakcije mogu uslijediti odmah nakon primjene lijeka. Dođe li do anafilaktičke reakcije ili druge ozbiljne alergijske reakcije, primjenu lijeka treba odmah trajno obustaviti i započeti odgovarajuće liječenje.<sup>6</sup> Bolesnici i/ili njegovatelji trebaju pripremiti i dati prvu dozu lijeka pod nadzorom kvalificiranog zdravstvenog radnika. Anafilaktičke reakcije mogu nastati odmah nakon injiciranja lijeka. Ako se anafilaktička ili druga ozbiljna alergijska reakcija dogodi, injiciranje lijeka Myalepta treba odmah trajno prekinuti i započeti odgovarajuće liječenje.<sup>6</sup>

U Vodiču za bolesnika, bolesnicima se savjetuje da se odmah jave svom liječniku ako primijete bilo koji znak alergijske reakcije<sup>6</sup> uključujući:

- probleme s disanjem,
- oteknuće ili crvenilo kože, osip,
- oteknuće lica, usana, jezika ili grla,
- bol u trbuhu, osjećaj mučnine i povraćanje,
- gubitak svijesti ili omaglicu,
- jaku bol u trbuhu (abdomenu),
- brz puls.

## Akutni pankreatitis povezan s obustavljanjem lijeka Myalepta

Nepriдрžavanje liječenja ili nagli prestanak uzimanja lijeka Myalepta može rezultirati pogoršanjem hipertrigliceridemije i povezanog pankreatitisa, posebno u bolesnika s faktorima rizika za pankreatitis (npr. anamneza pankreatitisa, teška hipertrigliceridemija).<sup>6</sup> Ako bolesnik razvije pankreatitis za vrijeme liječenja lijekom Myalepta, preporučuje se da se nastavi s liječenjem lijekom Myalepta bez prekida jer nagli prekid može pogoršati stanje.<sup>6</sup>

Ako se Myalepta mora prekinuti iz bilo kojeg razloga, preporučuje se smanjivanje doze tijekom razdoblja od dva tjedna u kombinaciji s niskomasnom dijetom.<sup>6</sup> Tijekom smanjivanja doze, pratite razinu triglicerida i po potrebi razmislite o uvođenju ili prilagodbi liječenja lijekovima za smanjenje lipida. Znakovi i/ili simptomi koji ukazuju na pankreatitis zahtijevaju odgovarajuću kliničku procjenu.<sup>6</sup>

## Kako smanjiti rizik od akutnog pankreatitisa

U Vodiču za bolesnike, bolesnicima se savjetuje da se odmah jave svom liječniku ako primijete bilo koji znak pankreatitisa,<sup>6</sup> uključujući:

- naglu jaku bol u trbuhu (abdomenu),
- mučninu i povraćanje,
- proljev.

## Hipoglikemija s istodobnom primjenom inzulina i drugih antidijabetičkih lijekova

U bolesnika koji se liječe lijekom Myalepta, a uzimaju antidijabetičke lijekove, naročito inzulin ili inzulinske sekretagoge (npr. sulfonilureju), postoji rizik od hipoglikemije.<sup>6</sup>

Velika smanjenja doze za 50% ili više od početnih potreba za inzulinom mogu biti potrebna u prva dva tjedna liječenja. Nakon stabiliziranja potreba za inzulinom, u nekih bolesnika mogu biti potrebne prilagodbe doza drugih antidijabetičkih lijekova kako bi se minimizirao rizik od hipoglikemije.<sup>6</sup>

Treba pažljivo pratiti glukozu u krvi u bolesnika koji istodobno uzimaju inzulinsku terapiju, naročito onih koji uzimaju visoke doze ili sekretagoge inzulina ili kombiniranu terapiju. Bolesnike i njegovatelje treba uputiti da budu svjesni znakova i simptoma hipoglikemije.<sup>6</sup>

U kliničkim ispitivanjima hipoglikemija se zbrinjavala uzimanjem hrane/pića i promjenom doze antidijabetičkog lijeka. U slučajevima hipoglikemije blaže naravi, režim prehrane se može razmotriti kao alternativa prilagodbi doze antidijabetičkih lijekova, ovisno o mišljenju nadležnog liječnika.<sup>6</sup>

Preporučuje se rotiranje mjesta uboda u bolesnika u kojih se istodobno primjenjuju inzulin (ili drugi lijek koji se primjenjuje supkutano) i lijek Myalepta.<sup>6</sup>

## Kako smanjiti rizik od hipoglikemije

Prilikom uvođenja lijeka Myalepta smanjite inzulin i druge dijabetičke lijekove po preporuci u sažetku opisa svojstava lijeka i upozorite bolesnika na rizik i znakove hipoglikemije te potrebu pomnog praćenja šećera u krvi.

U Vodiču za bolesnike, bolesnicima se savjetuje da se odmah jave svom liječniku ako primijete neki od navedenih znakova niskog šećera u krvi:<sup>6</sup>

- vrtoglavica,
- osjećaj pospanosti ili smetenosti,
- nespretnost i ispuštanje stvari iz ruku,

- osjećaj gladi veći nego inače,
- znojenje više od normalnog,
- veću razdražljivost ili veću nervozu.

## Limfom T-stanica

Postoje izvješća o limfoproliferativnim poremećajima, uključujući limfome, u bolesnika sa stečenom generaliziranom lipodistrofijom koji nisu liječeni lijekom Myalepta. Stečene lipodistrofije povezane su s autoimunim poremećajima, a oni su povezani s povećanim rizikom od malignih bolesti uključujući limfome.<sup>11</sup> U kliničkim ispitivanjima prijavljeni su slučajevi limfoma T-stanica tijekom primjene lijeka Myalepta. Kauzalni odnos između liječenja lijekom i nastanka i/ili napredovanja limfoma nije utvrđen.<sup>6</sup>

Koristi i rizike liječenja lijekom Myalepta potrebno je pažljivo razmotriti u bolesnika sa stečenom generaliziranom lipodistrofijom i/ili u bolesnika sa značajnim hematološkim abnormalnostima (uključujući leukopeniju, neutropeniju, abnormalnosti koštane srži, limfom i/ili limfadenopatiju).<sup>6</sup>

## Neplanirana trudnoća

Zbog obnavljanja izlučivanja luteinizirajućeg hormona može doći do neplanirane trudnoće.<sup>6</sup> Myalepta se ne preporučuje tijekom trudnoće ili u žena reproduktivne dobi koje ne koriste kontracepciju.

U žena izloženih lijeku Myalepta tijekom trudnoće zabilježeni su pobačaji, mrtvorodenja i prijevremeni porodi, iako trenutno nema dokaza uzročne povezanosti s liječenjem. Ispitivanja na životinjama su pokazala reproduktivnu toksičnost. Ispitivanja na životinjama nisu pokazala štetne učinke na mušku ili žensku plodnost.<sup>6</sup>

Budući da se ne može isključiti da Myalepta može smanjiti izloženost supstratima CYP3A putem indukcije enzima, učinkovitost hormonskih kontraceptiva može biti smanjena ako se primjenjuju istodobno s lijekom Myalepta. Stoga bi tijekom liječenja trebalo razmotriti upotrebu dodatne nehormonske metode kontracepcije.<sup>6</sup>

Podaci o trudnoćama su ograničeni jer je u kliničkim ispitivanjima prijavljeno samo šest trudnoća s dva živorođena djeteta.<sup>9</sup> Nije poznato jesu li te trudnoće bile planirane ili neočekivane.

## Kako smanjiti rizik od neplanirane trudnoće

Myalepta se ne preporučuje tijekom trudnoće ili u žena reproduktivne dobi koje ne koriste kontracepciju. U žena izloženih lijeku Myalepta tijekom trudnoće zabilježeni su pobačaji,

mrtvorodenja i prijevremeni porodi.<sup>6</sup> Žene reproduktivne dobi treba savjetovati da Myalepta može povećati plodnost i potaknuti ih na korištenje kontracepcije.<sup>6</sup> Zbog potencijalne interakcije lijeka Myalepta s hormonskim kontraceptivima treba razmotriti upotrebu nehormonske kontracepcije.<sup>6</sup>

## Potencijalni gubitak učinkovitosti zbog neutralizirajućih protutijela i ozbiljne i teške sekundarne infekcije zbog neutralizirajućih protutijela

U kliničkim ispitivanjima vrlo su često zabilježena protutijela na metreleptin (88%) u bolesnika. Blokirajuće djelovanje na reakciju između metreleptina i receptora rekombinantnog leptina primijećeno je in vitro u krvi u većine bolesnika, ali utjecaj na djelotvornost metreleptina nije jasno utvrđen. Iako to nije potvrđeno u kliničkim ispitivanjima, neutralizirajuća protutijela teoretski mogu utjecati na aktivnost endogenog leptina.<sup>6</sup>

Ne može se isključiti povezanost između nastanka blokirajućeg djelovanja prema metreleptinu i ozbiljnih i teških infekcija. U bolesnika s ozbiljnim i teškim infekcijama, o nastavku primjene metreleptina mora odlučiti liječnik koji je propisao lijek.<sup>6</sup>

Bolesnici s lipodistrofijom s blokirajućim djelovanjem prema metreleptinu i istodobnim infekcijama su odgovarali na standardno liječenje.<sup>6</sup>

## Upravljanje rizikom aktivnosti neutralizirajućih protutijela

Bolesnike koji razviju ozbiljne i teške infekcije treba testirati na neutralizirajuću aktivnost.<sup>6</sup>

Gubitak učinkovitosti, potencijalno zbog neutralizirajućih protutijela, može se pojaviti u bolesnika na terapiji metreleptinom. Međutim, to može također biti povezano s lošim pridržavanjem liječenja što također treba uzeti u obzir. Iako utjecaj neutralizirajućih protutijela na djelotvornost nije potvrđen, bolesnike kod kojih postoji značajan gubitak učinkovitosti unatoč primjeni lijeka Myalepta treba testirati na prisutnost neutralizirajućih antitijela.

Za dodatne informacije o tome kako poslati uzorke za testiranje neutralizirajućih protutijela, obratite se [medinfo@amrytpharma.com](mailto:medinfo@amrytpharma.com). Kako testiranje pojedinačnih uzoraka bolesnika može trajati do 4 mjeseca, te kako još ne razumijemo dobro kliničke posljedice in vitro razvoja neutralizirajućih protutijela na metreleptin, bilo kakvu kliničku odluku o nastavku ili prekidu liječenja metreleptinom treba donijeti u kontekstu stanja bolesnika i cjelokupne kliničke situacije.

## Autoimune bolesti

Progresija autoimune bolesti / pogoršanja, uključujući težak autoimuni hepatitis, primijećeni su u nekih bolesnika liječenih lijekom Myalepta, ali nije utvrđena uzročna povezanost između liječenja lijekom Myalepta i progresije autoimune bolesti. Preporučuje se pomno praćenje pogoršanja osnovne autoimune bolesti (iznenadnog i teškog nastupa simptoma). U bolesnika s autoimunim bolestima trebaju se pažljivo razmotriti potencijalne koristi i rizici od liječenja lijekom Myalepta.

## Medikacijske pogreške

Da bi se osiguralo da bolesnici i njegovatelji razumiju ispravnu dozu koja se daje, liječnik bi trebao propisati odgovarajuću dozu i u miligramima i u volumenu u mililitrima. Kako bi se izbjegle medikacijske pogreške uključujući predoziranje, treba slijediti smjernice za izračun i prilagodbu doze. Procjena bolesnikove tehnike samoinjiciranja preporučuje se svakih šest mjeseci dok koristi lijek Myalepta.<sup>6</sup>

Zdravstveni radnici trebaju podučiti bolesnike i njegovatelje o pripremi lijeka i pravilnoj tehnici supkutane injekcije, kako bi se izbjegla intramuskularna injekcija u bolesnika s minimalnim potkožnim masnim tkivom. Bolesnici i/ili njegovatelji trebaju pripremiti i primijeniti prvu dozu lijeka pod nadzorom kvalificiranog zdravstvenog radnika.<sup>6</sup>

## Kako smanjiti rizik medikacijske pogreške

Lijek Myalepta treba pravilno pripremiti s vodom za injekcije prije upotrebe, ispravnu količinu pripremljenog lijeka treba izmjeriti u odgovarajućoj štrcaljki i zatim svakodnevno injicirati pod kožu.<sup>6</sup>

Budući da u svakom od ovih koraka postoji mogućnost pogreške, neophodno je da bolesnik dobije odgovarajuće upute prije samoinjiciranja.<sup>6</sup>

Sljedeći dio vodiča opisuje propisivanje ispravne doze, propisivanje i izdavanje rekonstitucijskog pribora za pripremu i injiciranje lijeka Myalepta te obuku bolesnika ili njegovatelja.

## PROPISIVANJE LIJEKA MYALEPTA I REKONSTITUCIJSKOG PRIBORA

### Izbor i propisivanje početne doze

Preporučena dnevna doza lijeka Myalepta temelji se na tjelesnoj težini kako je navedeno u tablici 1. Kako bi se osiguralo da bolesnici i njegovatelji razumiju ispravnu dozu koju će injicirati, liječnik koji propisuje lijek treba

propisati odgovarajuću dozu u miligramima i volumen u mililitrima.<sup>6</sup> Da bi se izbjegle medikacijske pogreške, uključujući predoziranje, treba slijediti smjernice u nastavku za izračun i prilagodbu doze.<sup>6</sup>

Za izračun doze uvijek treba koristiti stvarnu tjelesnu težinu u trenutku početka liječenja.<sup>6</sup>

Tablica 1: Preporučena doza lijeka Myalepta<sup>6</sup>

Početna težina	Početna dnevna doza (volumen injekcije)	Prilagodba doze (volumen injekcije)	Maksimalna dnevna doza (volumen injekcije)
Muškarci i žene ≤ 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)
Muškarci > 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)
Žene > 40 kg	5 mg (1 ml)	1,25 mg (0,25 ml) do 2,5 mg (0,5 ml)	10 mg (2 ml)

Prilagodbu doze treba napraviti kako je opisano u sažetku opisa svojstva lijeka, koji također uključuje izračun početne doze i povećanja doze.

**VAŽNO:** Nakon pripreme, otopina se mora injicirati odmah i ne može se pohraniti za kasnije

korištenje. Zato treba propisati jednu bočicu lijeka Myalepta i jednu bočicu/ampulu vode za injekcije na dan i bolesniku dati upute da odloži sav neiskorišteni lijek i neiskorištenu vodu za injekcije. Treba propisati najmanju odgovarajuću količinu vode za injekcije (5 ml ili manje) da bi se smanjio rizik od ponovne uporabe.

## Propisivanje rekonstitucijskog pribora za pripremu i injiciranje lijeka Myalepta

Da bi bolesnik mogao pripremiti i primijeniti lijek Myalepta, mora mu se propisati i izdati dolje navedeni pribor (tablica 2). Količine odgovaraju pakiranju od 30 bočica lijeka Myalepta. Imajte

na umu da je za injiciranje doze lijeka Myalepta < 1,5 mg (0,3 ml), u Amryt set za injiciranje uključena štrcaljka Beckton Dickinson 305937 SafetyGlide Safety Insulin (U100) Syringe od 0,3 ml s iglom 31 g x 8 mm, jer su inzulinske štrcaljke jedine komercijalno dostupne štrcaljke pogodne za točno doziranje do 0,3 ml.

**Tablica 2: Rekonstitucijski pribor**

Radnja	Pribor	Količina	Napomene
Priprema bočica lijeka Myalepta	3 ml štrcaljka za bočicu od 11,3 mg i 5,8 mg	30	Primjer: Becton Dickinson 309658 Luer-Lok 3 ml štrcaljka
	1 ml štrcaljka za bočicu od 3,0 mg	30	Primjer: Becton Dickinson 303172 Plastipak 1 ml štrcaljka
	Igla 21 G x 40 mm	30	Igla Becton Dickinson 305895 Eclipse Safety Needle 21 G x 40 mm zelene boje
	Voda za injekcije	30	Odgovarajuće veličine (npr. bočica od 5 ml ili manje) za jednokratnu uporabu 0,6 ml do 2,2 ml
	Alkoholna blazinica	60	
	Spremnik za oštre predmete	1	
Injiciranje doza > 5 mg (1,0 ml)	2,5 ml štrcaljka	30	Primjer: štrcaljka Terumo SS02SE1 Syringe Concentric Luer Tip 2.5 ml 3-Part
	Igla 30 G x 13 mm	30	Igla Becton Dickinson 305771 SmartSlip Hipodermic Safety Needle 30 G x 13 mm žute boje
Injiciranje doza > 1,5 mg (0,3 ml) do 5 mg (1,0 ml)	1 ml štrcaljka	30	Primjer: štrcaljka Becton Dickinson 303172 Plastipak 1 ml Hipodermic Syringe 3 Piece Luer Slip Sterile bez lateksa
	Igla 30 G x 13 mm	30	Primjer: igla Becton Dickinson 305771 SmartSlip Hipodermic Safety Needle 30 G x 13 mm žute boje
Injiciranje doza ≤ 1,5 mg (0,3 ml)	U100 inzulinska štrcaljka od 0.3 ml s kombiniranom 31 G x 8 mm iglom	30	Štrcaljka Beckton Dickinson 305937 SafetyGlide Safety Insulin (U100) Syringe 0,3 ml i 31 G x 8 mm igla

Zbog lakšeg propisivanja i smanjivanja rizika za medikacijske pogreške, tvrtka Amryt će osigurati setove za pripremu i primjenu kako je navedeno u tablici 3. Napomena: Voda za

injekcije, alkoholne blazinice i spremnik za oštre predmete moraju biti propisani/isporučeni zasebno i nisu uključeni u Amryt setove.

**Tablica 3: Setovi za primjenu lijeka**

Naziv seta	Sadržaj	Lokalna opskrba
Set za pripremu lijeka Myalepta za bočice od 11,3 mg i 5.8 mg	30 štrcaljki x 3 ml Igle 21 G x 40 mm	(Bit će prilagođeno lokalnim logističkim informacijama uključujući, tamo gdje je potrebno, šifre proizvoda, izvor nabave)
Set za pripremu lijeka Myalepta za bočice od 3,0 mg	30 štrcaljki x 1 ml Igle 21 G x 40 mm	
Set za injiciranje lijeka Myalepta za dozu > 5 mg (1,0 ml)	30 štrcaljki x 2,5 ml 30 igala 30 G x 13 mm	
Set za injiciranje lijeka Myalepta za dozu > 1,5 mg (0,3 ml) do 5 mg (1,0 ml)	30 štrcaljki x 1,0 ml 30 igala 30 G x 13 mm	
Set za injiciranje lijeka Myalepta za dozu ≤ 1,5 mg (0,3 ml)	30 U100 inzulinskih štrcaljki x 0,3 ml s integriranom 31 G x 8 mm iglom	

### Upute za bolesnika

Prvu injekciju lijeka Myalepta uvijek treba nadzirati zdravstveni radnik. Važno je da je bolesnik ili njegovatelj odgovarajuće obučan prije samoinjiciranja lijeka Myalepta kod kuće.<sup>6</sup> Kontrole tehnike injiciranja treba provoditi svakih šest mjeseci.<sup>6</sup>

Upute navedene u uputi o lijeku su jasne, sa slikama na svakom ključnom koraku, kao podsjetnik bolesniku o pravilnoj uporabi. Osim toga, plan upravljanja rizikom uključuje 'Vodič za bolesnika', 'Upute za bolesnika o doziranju'

i 'Video s uputama za bolesnika' koji pokazuju pravilnu pripremu i tehniku injiciranja te pripremanje propisane doze.

Više pojedinosti je dostupno na Myalepta RMP web stranici [www.myaleptainfo.eu](http://www.myaleptainfo.eu).

Za smanjenje rizika greške pri doziranju, bolesnici moraju dobiti svoju dnevnu dozu i u mg i u ml, te ukoliko je doza ≤ 1,5 mg (0,3 ml) i koristi se inzulinska štrcaljka U100 od 0,3 ml, u odgovarajućim jedinicama. Konverzija doze u jedinice je navedena na sljedećoj stranici.

Kad se koristi 0,3 ml U100 inzulinska štrcaljka, dozu je potrebno konvertirati (tablica 4).

**Tablica 4: Tablica konverzije za 0,3 ml U100 inzulinsku štrcaljku**

Težina djeteta	Doza lijeka Myalepta	Stvarna količina otopine*	Zaokružena količina otopine	Volumen u „jedinicama” koji treba injicirati u štrcaljki od 0,3 ml
9 kg	0,54 mg	0,108 ml	0,10 ml	10
10 kg	0,60 mg	0,120 ml	0,12 ml	12
11 kg	0,66 mg	0,132 ml	0,13 ml	13
12 kg	0,72 mg	0,144 ml	0,14 ml	14
13 kg	0,78 mg	0,156 ml	0,15 ml	15
14 kg	0,84 mg	0,168 ml	0,16 ml	16
15 kg	0,90 mg	0,180 ml	0,18 ml	18
16 kg	0,96 mg	0,192 ml	0,19 ml	19
17 kg	1,02 mg	0,204 ml	0,20 ml	20
18 kg	1,08 mg	0,216 ml	0,21 ml	21
19 kg	1,14 mg	0,228 ml	0,22 ml	22
20 kg	1,20 mg	0,240 ml	0,24 ml	24
21 kg	1,26 mg	0,252 ml	0,25 ml	25
22 kg	1,32 mg	0,264 ml	0,26 ml	26
23 kg	1,38 mg	0,276 ml	0,27 ml	27
24 kg	1,44 mg	0,288 ml	0,28 ml	28
25 kg	1,50 mg	0,300 ml	0,30 ml	30

\*Napomena: Početnu dozu i svako povećanje doze treba zaokružiti nadalje na najbližih 0,01 ml



## Injiciranje lijeka Myalepta

Lijek Myalepta treba primijeniti supkutano u otprilike isto vrijeme svaki dan.<sup>6</sup> Može se injicirati u bilo koje doba dana bez obzira na vrijeme obroka. Ako bolesnik propusti dozu, lijek Myalepta potrebno je injicirati čim se primijeti propust i sljedeći dan nastaviti s uobičajenim rasporedom injiciranja.<sup>6</sup>

## Edukacija i obučavanje

Tvrtka Amryt je pokrenula program edukativnih aktivnosti koji uključuje vodič za zdravstvene radnike i vodič za bolesnike. Osim toga, informacije o ispravnim tehnikama ubrizgavanja su dostupne u obliku videa i knjižice. Ovi su materijali namijenjeni liječnicima koji propisuju

lijek, ljekarnicima, bolesnicima i njegovateljima s ciljem da:

- educiraju zdravstvene radnike i bolesnike o ključnim informacijama o propisivanju,
- objasne rizike i koristi lijeka Myalepta i načine smanjivanja tih rizika,
- osiguraju da bolesnik dobije odgovarajući rekonstitucijski pribor za pripremu i primjenu lijeka Myalepta,
- naglase potrebu za odgovarajućom obukom i kontrolom bolesnika ili njegovatelja,
- daju smjernice o ispravnoj obuci kako bi se osigurala sigurna uporaba lijeka Myalepta.

Dodatni primjerci ovih materijala dostupni su preko tvrtke Amryt ili se mogu preuzeti s web stranice Myalepta programa upravljanja rizikom na [www.myaleptainfo.eu](http://www.myaleptainfo.eu)

## UPIS BOLESNIKA U MYALEPTIN REGISTAR

Amryt se obvezao, kao uvjet odobrenja za stavljanje lijeka Myalepta u promet u EU, da će uspostaviti registar koji će uključiti sve bolesnike s generaliziranom ili parcijalnom lipodistrofijom liječene lijekom Myalepta prema dogovorenom protokolu. Ovaj će registar pomoći dodatno procijeniti dugotrajnu sigurnost i učinkovitost lijeka Myalepta u uobičajenim

uvjetima kliničke prakse. Sudjelovanje u registru treba ponuditi svim bolesnicima koji ispunjavaju uvjete. Bolesnicima treba napomenuti da će svi podaci koji se prikupe biti anonimizirani.

Molimo kontaktirajte [medinfo@amrytpharma.com](mailto:medinfo@amrytpharma.com) za dodatne informacije o registru i vašem sudjelovanju.

## SAVJETI ZA BOLESNIKE – KONTROLNI POPIS

O informacijama navedenim u tablici 5 potrebno je razgovarati s bolesnikom i zapis o tome staviti u bilješke bolesnika.

**Tablica 5: Ključne informacije za bolesnika**

Točke za raspravu
Lijek Myalepta treba injicirati svaki dan u isto vrijeme neovisno o obrocima.
Bolesnik mora biti upućen da u slučaju preosjetljivosti kontaktira svoj liječnika kako bi porazgovarali o liječenju lijekom Myalepta.
Ako se propusti doza, bolesnik treba primijeniti lijek Myalepta čim se primijeti propust.
Dok uzimaju lijek Myalepta, bolesnici se trebaju pridržavati dijete koju im je preporučio liječnik.
Žene bi trebale odmah obavijestiti svog liječnika ako posumnjaju da bi mogle biti trudne.
Kod žena reproduktivne dobi potrebno je koristiti učinkovitu kontracepciju prije početka liječenja lijekom Myalepta.
Liječenje lijekom Myalepta se ne smije naglo prekinuti bez savjetovanja s liječnikom.
U bolesnika s dijabetesom potrebno je pomno pratiti razinu glukoze u krvi.
Bolesnici si ne bi trebali sami injicirati lijek Myalepta dok nisu obučeni i sigurni u njegovu pripremu i uporabu.

# IZDAVANJE LIJEKA MYALEPTA I REKONSTITUCIJSKOG PRIBORA

## Informacije za ljekarnike

Prilikom izdavanja bočica lijeka Myalepta, bolesnik mora dobiti i rekonstitucijski pribor za pripremu i injiciranje lijeka Myalepta i za sigurno odlaganje štrcaljki i igala. Potrebni pribor naveden je niže i detaljno opisan u tablici 2 na strani 8:

- odgovarajuće štrcaljke i igle za pripremu lijeka Myalepta,
- odgovarajuće štrcaljke i igle za injiciranje lijeka Myalepta,
- alkoholne blazinice,
- voda za injekcije,
- spremnik za oštre predmete.

Za lakše propisivanje i za smanjenje rizika od medikacijske pogreške, Amryt isporučuje setove za pripremu i injiciranje kako je navedeno u tablici 3.

NAPOMENA: Voda za injekcije, alkoholne blazinice i spremnik za oštre predmete moraju se propisati/izdati odvojeno i nisu uključeni u Amryt setove.

Kako bi se smanjio rizik od ponovne uporabe vode za injekcije, treba se izdati najmanja odgovarajuća veličina bočice/ampule (npr. 5 ml ili manje da se može uzeti 0,6 ml – 2,2 ml) da se može rekonstituirati bočica lijeka Myalepta od 3,0 mg, 5,8 mg ili 11,3 mg.

Lijek Myalepta i setovi za pripremu i injiciranje mogu se naručiti na niže navedene načine. Molimo naručite setove koji odgovaraju dozi koju je propisao liječnik.

Medika d.d.  
Capraška 1, Zagreb  
Tel.: 072 200 600

## Prijavljivanje nuspojava

Nakon dobivanja odobrenja lijeka važno je prijavljivanje sumnji na njegove nuspojave. Time se omogućuje kontinuirano praćenje omjera koristi i rizika lijeka. Sve sumnje na nuspojave potrebno je prijaviti Agenciji za lijekove i medicinske proizvode (HALMED). HALMED poziva zdravstvene radnike da prijave sumnje na nuspojave putem informacijskog sustava OPeN koji je dostupan na internetskim stranicama HALMED-a (<https://open.halmed.hr>).



## REFERENCE

1. Brown RJ, Araujo-Vilar D, Cheung PT, et al. The diagnosis and management of lipodystrophy syndromes: a multi-society practice guideline. *J Clin Endocrinol Metab* 2016;101:4500-11.
2. Rodriguez AJ, Mastronardi CA, Paz-Filho GJ. New advances in the treatment of generalized lipodystrophy: role of metreleptin. *Ther Clin Risk Manag* 2015;11:1391-400.
3. Gupta N, Asi N, Farah W, et al. Clinical features and management of non-HIV related lipodystrophy in children: a systematic review. *J Clin Endocrinol Metab* 2017;102:363-74.
4. Mantzoros CS, Magkos F, Brinkoetter M, et al. Leptin in human physiology and pathophysiology. *Am J Physiol Endocrinol Metab* 2011; 301:E567-84.
5. Chan JL, Oral EA. Clinical classification and treatment of congenital and acquired lipodystrophy. *Endocr Pract* 2010;16:310-23.
6. Amryt Pharmaceuticals. Myalepta Summary of Product Characteristics.
7. Faggioni R, Feingold KR, Grunfeld C. Leptin regulation of the immune response and the immunodeficiency of malnutrition. *Faseb J* 2001;15: 2565-71.
8. Fernández-Riejos P, González-Yanes C, Najib S, et al. Role of leptin in the immune system. *Current Immunology Reviews* 2008;4:230-34.
9. Amryt Pharmaceuticals. Data on file.
10. Brown R J, et al. Comorbidities in patients with lipodystrophy. *Diabetes* 2014; 63(Suppl. 1): A389.
11. Brown et al. Leuk Lymphoma. 2016;57(1):45-50. doi: 10.3109/10428194.2015.1040015. Epub 2015 May 12.





Amryt Pharmaceuticals DAC  
45 Mespil Road  
Dublin 4  
Ireland

Phone: 00 800 4447 4447  
Email: [medinfo@amrytpharma.com](mailto:medinfo@amrytpharma.com)

Za dodatne informacije ili upite vezane uz lijek Myalepta možete se obratiti nositelju odobrenja ili njegovom ovlaštenom zastupniku.

Nositelj odobrenja: Amryt Pharmaceuticals DAC 45 Mespil Road Dublin 4, Irska  
Ovlašteni zastupnik nositelja odobrenja: ExCEED Orphan Distribution d.o.o.,  
Savska cesta 32, 10 000 Zagreb, Hrvatska. Telefon: +420 602 471 045

Email: [medinfo@exceedorphan.com](mailto:medinfo@exceedorphan.com) za medicinske informacije o lijeku  
[pv.global@exceedorphan.com](mailto:pv.global@exceedorphan.com) za sigurnosne informacije o lijeku

Kod: C-MTA/CR/0001  
Datum revizije ove upute: prosinac 2023.

© Amryt Pharma 2022.  
Myalepta® je registrirani zaštitni znak grupe Amryt.  
Sva prava pridržana.