**Písomná informácia pre používateľa**

**Miglustat G.L. Pharma 100 mg tvrdé kapsuly**

miglustat

**Pozorne si prečítajte celú písomnú informáciu predtým, ako začnete užívať tento liek, pretože obsahuje pre vás dôležité informácie.**

* Túto písomnú informáciu si uschovajte. Možno bude potrebné, aby ste si ju znovu prečítali.
* Ak máte akékoľvek ďalšie otázky, obráťte sa na svojho lekára alebo lekárnika.
* Tento liek bol predpísaný iba vám. Nedávajte ho nikomu inému. Môže mu uškodiť, dokonca aj vtedy, ak má rovnaké prejavy ochorenia ako vy.
* Ak sa u vás vyskytne akýkoľvek vedľajší účinok, obráťte sa na svojho lekára alebo lekárnika. To sa týka aj akýchkoľvek vedľajších účinkov, ktoré nie sú uvedené v tejto písomnej informácii. Pozri časť 4.

**V tejto písomnej informácii sa dozviete:**

1. Čo je Miglustat G.L. Pharma a na čo sa používa

2. Čo potrebujete vedieť predtým, ako užijete Miglustat G.L. Pharma

3. Ako užívať Miglustat G.L. Pharma

4. Možné vedľajšie účinky

5. Ako uchovávať Miglustat G.L. Pharma

6. Obsah balenia a ďalšie informácie

**1.** **Čo je Miglustat G.L. Pharma a na čo sa používa**

Miglustat G.L. Pharma obsahuje liečivo miglustat, ktoré patrí do skupiny liekov ovplyvňujúcich metabolizmus. Používa sa na liečbu dvoch stavov:

**Miglustat G.L. Pharma je určený na liečbu dospelých pacientov s 1. typom Gaucherovej choroby, mierneho až stredného stupňa.**

U pacientov s 1. typom Gaucheroej choroby sa chemická látka nazývaná glukozylceramid nevylučuje z tela. Začína sa ukladať do niektorých buniek imunitného systému. To môže vyvolať zväčšenie pečene a sleziny, zmeny v krvnom obraze a chorobu kostí.

Obvyklý spôsob liečby 1. typu Gaucherovej choroby je substitučná enzýmová terapia. Miglustat G.L. Pharma sa používa iba vtedy, ak liečba substitučnou enzýmovou terapiou nie je u pacienta vhodná.

**Miglustat G.L. Pharma je tiež určený na liečbu progredujúcich neurologických príznakov u dospelých a detských pacientov s Niemannovou-Pickovou chorobou typu C.**

Ak máte Niemannovu-Pickovu chorobu typu C, tuky (ako napríklad glukosfingolipidy) sa ukladajú do buniek vášho mozgu. Toto môže mať za následok poruchy neurologických funkcií ako je pomalý pohyb očí, poruchy rovnováhy, prehĺtania, pamäte, a kŕče.

Miglustat G.L. Pharma inhibuje enzým glukozylceramidsyntázu, ktorý je zodpovedný za prvý krok syntézy väčšiny glykosfingolipidov.

**2. Čo potrebujete vedieť predtým, ako užijete Miglustat G.L. Pharma**

**Neužívajte Miglustat G.L. Pharma**

- ak ste alergický na miglustat alebo na ktorúkoľvek z ďalších zložiek tohto lieku (uvedených v časti 6).

**Upozornenia a opatrenia**

Predtým, ako začnete užívať Miglustat G.L. Pharma, obráťte sa na svojho lekára alebo lekárnika

* ak trpíte ochorením obličiek
* ak trpíte ochorením pečene

Váš lekár pred začatím liečby Miglustatom G.L. Pharma a v priebehu liečby vykoná tieto vyšetrenia:

* vyšetrenie nervov v horných a dolných končatinách
* meranie hladiny vitamínu B12
* sledovanie rastu, ak ste dieťa alebo dospievajúci s Niemannovou-Pickovou chorobou typu C
* sledovanie počtu krvných doštičiek (trombocytov)

Testy sa vykonávajú, pretože niektorí pacienti počas liečby miglustatom cítili mravčenie alebo tŕpnutie v rukách a nohách alebo sa u nich zaznamenal pokles telesnej hmotnosti. Testy pomôžu lekárovi pri rozhodovaní, či tieto účinky vyplývajú z ochorenia alebo z celkového stavu pacienta alebo sa jedná o vedľajšie účinky Miglustatu G.L. Pharma (pre ďalšie informácie pozri časť 4 „Možné vedľajšie účinky“).

Ak máte hnačku, váš lekár vás môže požiadať o zmenu stravy za účelom zníženia príjmu laktózy a sacharidov ako napríklad sacharóza (trstinový cukor) alebo aby ste neužívali Miglustat G.L. Pharma spolu s jedlom alebo vám dočasne zníži dávku. V niektorých prípadoch vám lekár môže predpísať lieky proti hnačke ako je loperamid. Ak hnačka nereaguje na tieto opatrenia alebo máte iné brušné problémy, obráťte sa na svojho lekára. V takomto prípade môže lekár rozhodnúť o vykonaní ďalších vyšetrení.

Pacienti mužského pohlavia majú počas užívania Miglustatu G.L. Pharma a 3 mesiace po jeho ukončení používať spoľahlivú kontrolu počatia (antikoncepčnú metódu).

**Deti a dospievajúci**

Nedávajte tento liek deťom a dospievajúcim (mladším ako 18 rokov) s 1. typom Gaucherovej choroby , pretože nie je známe či účinkuje v tejto vekovej skupine.

**Iné lieky a Miglustat G.L. Pharma**

Ak teraz užívate, alebo ste v poslednom čase užívali, či práve budete užívať ďalšie lieky, povedzte to svojmu lekárovi alebo lekárnikovi.

Povedzte svojmu lekárovi, ak užívate lieky s obsahom imiglucerázy, ktoré sa niekedy užívajú súčasne s Miglustatom G.L. Pharma. Tieto lieky môžu znižovať množstvo Miglustatu G.L. Pharma vo vašom tele.

**Tehotenstvo, dojčenie a plodnosť**

Ak ste tehotná alebo dojčíte, ak si myslíte, že ste tehotná alebo plánujete otehotnieť, poraďte sa so svojím lekárom alebo lekárnikom predtým, ako začnete užívať tento liek.

Nesmiete užívať Miglustat G.L. Pharma ak ste tehotná alebo plánujete otehotnieť. Váš lekár vám poskytne viac informácií. Počas liečby Miglustatom G.L. Pharma musíte používať účinnú ochrannú metódu pred otehotnením.

Nedojčite, ak užívate Miglustat G.L. Pharma.

Pacienti mužského pohlavia majú počas užívania Miglustatu G.L. Pharma a 3 mesiace po jeho ukončení používať spoľahlivú kontrolu počatia (antikoncepčnú metódu).

**Vedenie vozidiel a obsluha strojov**

Miglustat G.L. Pharma môže u vás vyvolať závraty. Ak máte závraty, neveďte vozidlá a nepoužívajte žiadne nástroje ani neobsluhujte stroje.

**Miglustat G.L. Pharma obsahuje sodík**

Tento liek obsahuje menej ako 1 mmol sodíka (23 mg) v jednej kapsule, t.j. v podstate zanedbateľné množstvo sodíka.

**3. Ako užívať Miglustat G.L. Pharma**

Vždy užívajte tento liek presne tak, ako vám to povedal váš lekár. Ak si nie ste niečím istý, overte si to u svojho lekára alebo lekárnika.

* **1. typ Gaucherovej choroby:** Odporúčaná dávka pre dospelých je 1 kapsula (100 mg) trikrát denne (ráno, na obed a večer). To znamená maximálne tri kapsuly (300 mg) denne.
* **Niemannova-Pickova choroba typu C:** Odporúčaná dávka pre dospelých a dospievajúcich (starších ako 12 rokov) je 2 kapsuly (200 mg) trikrát denne (ráno, na obed a večer). To znamená maximálne 6 kapsúl (600 mg) denne.

Deťom mladším ako 12 rokov s Niemannovou-Pickovou chorobou typu C upraví dávku lekár..

Ak máte problémy s obličkami, vaša začiatočná dávka môže byť nižšia. Ak užívate Miglustat G.L. Pharma a máte hnačky, váš lekár vám môže znížiť vašu dávku, napríklad na jednu kapsulu (100 mg) jeden alebo dvakrát denne (pozri časť 4 „Možné vedľajšie účinky“). Váš lekár vám povie ako dlho bude vaša liečba trvať.

Miglustat G.L. Pharma sa môže užívať s jedlom alebo bez jedla. Prehltnite celú kapsulu a zapite ju pohárom vody.

**Ak užijete viac Miglustatu G.L. Pharma, ako máte**

Ak ste užili viac kapsúl, ako ste mali, poraďte sa ihneď so svojím lekárom. Miglustat bol v klinických štúdiách užívaný v dávkach desaťkrát vyšších, ako je odporúčaná dávka: toto spôsobilo pokles počtu bielych krviniek a ďalšie vedľajšie účinky podobné tým, ktoré sú popísané v časti 4.

**Ak zabudnete užiť Miglustat G.L. Pharma**

Užite ďalšiu kapsulu vo zvyčajnom čase. Neužívajte dvojnásobnú dávku, aby ste nahradili vynechanú dávku.

**Ak prestanete užívať Miglustat G.L. Pharma**

Neprestaňte užívať Miglustat G.L. Pharma bez vedomia svojho lekára.

Ak máte akékoľvek ďalšie otázky, týkajúce sa použitia tohto lieku, opýtajte sa svojho lekára alebo lekárnika.

**4. Možné vedľajšie účinky**

Tak ako všetky lieky, aj tento liek môže spôsobovať vedľajšie účinky, hoci sa neprejavia u každého.

**Niektorí pacienti pociťovali tŕpnutie alebo mravčenie na rukách a nohách (pozorované často).** Toto môžu byť prejavy periférnej neuropatie, ako vedľajšieho účinku Miglustatu G.L. Pharma alebo môžu vyplývať z aktuálneho stavu pacienta. Na sledovanie týchto vedľajších účinkov vám váš lekár vykoná niekoľko testov pred a počas liečby Miglustatom G.L. Pharma (pozri časť 2 „Čo potrebujete vedieť predtým, ako užijete Miglustat G.L. Pharma“).

Ak sa u vás vyskytne niektorý z týchto účinkov, vyhľadajte čím skôr lekársku pomoc od svojho lekára.

Pokiaľ pocítite slabé trasenie, zvyčajne trasenie v rukách, vyhľadajte lekársku pomoc čo najskôr u svojho lekára. Trasenie často vymizne aj bez potreby ukončiť liečbu. Niekedy však bude musieť váš lekár na zastavenie trasu dávku znížiť alebo liečbu Miglustatom G.L. Pharma ukončiť.

**Veľmi časté** *(môžu postihovať viac ako 1 z 10 ľudí)*

Najčastejšie vedľajšie účinky sú hnačka, nadúvanie (vetry), bolesti brucha (žalúdka), pokles telesnej hmotnosti a pokles chuti do jedla.

Neobávajte sa, ak na začiatku liečby zaznamenáte Miglustatom G.L. Pharma úbytok hmotnosti.. S pokračovaním liečby sa chudnutie väčšinou zastaví.

**Časté** *(môžu postihovať menej ako 1 z 10 ľudí)*

Časté vedľajšie účinky liečby zahŕňajú bolesť hlavy, závraty, parestéziu (tŕpnutie alebo mravčenie), poruchy koordinácie, hypoestéziu (znížená citlivosť na dotyk), zažívacie problémy (pálenie záhy), pocit nevoľnosti, zápchu a vracanie, nadúvanie alebo diskomfort (ťažkosti) v brušnej dutine (žalúdku) a trombocytopéniu (pokles počtu krvných doštičiek).

Neurologické poruchy a trombocytopénia môžu vyplývať aj zo samotného ochorenia.

Iné vedľajšie účinky, ktoré sa môžu vyskytnúť, sú svalové kŕče alebo slabosť, únava, zimnica a malátnosť, depresia, poruchy spánku, zábudlivosť a pokles libida.

Väčšina pacientov zaznamená jeden alebo viac vedľajších účinkov, zvyčajne na začiatku alebo občas v priebehu liečby. Väčšina prípadov má mierny priebeh a relatívne rýchlo odznie. Pokiaľ vám niektoré z týchto vedľajších účinkov spôsobujú problémy, oznámte to svojmu lekárovi. Lekár(ka) môže znížiť dávku Miglustatu G.L. Pharma alebo odporučiť liečbu na potlačenie vedľajších účinkov.

**Hlásenie vedľajších účinkov**

Ak sa u vás vyskytne akýkoľvek vedľajší účinok, obráťte sa na svojho lekára, lekárnika. To sa týka aj akýchkoľvek vedľajších účinkov, ktoré nie sú uvedené v tejto písomnej informácii. Vedľajšie účinky môžete hlásiť aj priamo na národné centrum hlásenia uvedené v [Prílohe V](http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/Template_or_form/2013/03/WC500139752.doc). Hlásením vedľajších účinkov môžete prispieť k získaniu ďalších informácií o bezpečnosti tohto lieku.

**5. Ako uchovávať Miglustat G.L. Pharma**

Tento liek uchovávajte mimo dohľadu a dosahu detí.

Nepoužívajte tento liek po dátume exspirácie, ktorý je uvedený na škatuli alebo na blistri po EXP. Dátum exspirácie sa vzťahuje na posledný deň v danom mesiaci.

Pre tento liek nie sú potrebné žiadne špeciálne podmienky na uchovávanie.

Nelikvidujte lieky odpadovou vodou alebo domovým odpadom. Nepoužitý liek vráťte do lekárne. Tieto opatrenia pomôžu chrániť životné prostredie.

**6. Obsah balenia a ďalšie informácie**

**Čo Miglustat G.L. Pharma obsahuje**

* Liečivo je miglustat. Každá kapsula obsahuje 100 mg miglustatu.
* Ďalšie zložky sú:

Obsah kapsuly: sodná soľ karboxymetylškrobu, povidón, stearan horečnatý

Obal kapsuly: oxid titaničitý (E171), želatína

**Ako vyzerá Miglustat G.L. Pharma a obsah balenia**

Miglustat G.L. Pharma sú biele nepriehľadné tvrdé želatínové kapsuly, naplnené bielym až takmer bielym granulátom.

Kapsuly sú dostupné v balení po 84 kapsúl.

**Držiteľ rozhodnutia o registrácii a výrobca**

G.L. Pharma GmbH

Schlossplatz 1

8502 Lannach

Rakúsko

**Tento liek je schválený v členských štátoch Európskeho hospodárskeho priestoru (EHP) pod nasledovnými názvami:**

**Bulharsko** Miglustat G.L. 100 mg Капсула, твърда

**Česká republika** Miglustat G.L. Pharma 100 mg

**Maďarsko** Miglustat G.L. 100 mg Kemény kapszula

**Rakúsko** Miglustat G.L. 100 mg-Hartkapseln

**Slovensko** Miglustat G.L. 100 mg Tvrdá kapsula

**Táto písomná informácia bola naposledy aktualizovaná v októbri 2019.**