

Navodilo za uporabo

Berinert 3000 i.e. prašek in vehikel za raztopino za injiciranje humani inhibitor C1-esteraze

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 ali farmacevtom.
- Zdravilo je bilo predpisano vam osebno in ga ne smete dajati drugim. Njim bi lahko škodovalo, čeprav imajo znake bolezni, podobne vašim.
- Če opazite kateri koli neželeni učinek, se posvetujte z zdravnikom ali farmacevtom. 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 Berinert in za kaj ga uporabljamo
2. Kaj morate vedeti, preden boste uporabili zdravilo Berinert
3. Kako uporabljati zdravilo Berinert
4. Možni neželeni učinki
5. Shranjevanje zdravila Berinert
6. Vsebina pakiranja in dodatne informacije

1. Kaj je zdravilo Berinert in za kaj ga uporabljamo

Kaj je zdravilo Berinert?

Zdravilo Berinert je v obliki praška in vehikla. Pripravljena raztopina se injicira pod kožo.

Zdravilo Berinert je narejeno iz človeške plazme (to je tekoči del krvi). Vsebuje beljakovino humani inhibitor C1-esteraze kot učinkovino.

Za kaj se uporablja zdravilo Berinert?

Zdravilo Berinert se uporablja za preprečevanje ponavljajočih se napadov dednega angioedema (HAE - *hereditary angioedema*) pri mladostnikih in odraslih bolnikih. HAE je prirojena bolezen žilnega sistema. Je nealergijska bolezen. HAE nastane zaradi primanjkljaja, pomanjkanja ali nepravilne sinteze pomembne beljakovine - inhibitorja C1-esteraze. Za bolezen so značilni naslednji simptomi:

- oteklina rok in nog, ki se pojavi nenadoma;
- nenadna oteklina obraza z občutkom napetosti;
- otekline vek, otekline ustnic, lahko tudi oteklina grla (glasilk) z oteženim dihanjem;
- oteklina jezika;
- krčevite bolečine v predelu trebuha.

Na splošno so lahko prizadeti vsi deli telesa.

2. Kaj morate vedeti, preden boste uporabili zdravilo Berinert

V nadaljevanju so podane informacije, ki bi jih moral zdravnik upoštevati, preden začnete dobivati zdravilo Berinert.

Ne uporabljajte zdravila Berinert:

- če ste že kdaj imeli življenje ogrožajočo preobčutljivostno reakcijo, vključno z anafilakso na beljakovino inhibitor C1-esteraze ali katero koli sestavino tega zdravila (navedeno v poglavju 6).
Obvestite zdravnika ali farmacevta, če ste alergični na katero koli zdravilo ali hrano.

Opozorila in previdnostni ukrepi:

Pred začetkom uporabe zdravila Berinert se posvetujte z zdravnikom ali farmacevtom,

- če pride do hude alergijske ali anafilaktične reakcije (hude alergijske reakcije, ki povzroča resne težave z dihanjem ali omotico). **Uporabo zdravila Berinert je treba nemudoma prekiniti (npr. ustaviti injiciranje).**
- če imate v anamnezi težave s strjevanjem krvi. Pri bolnikih, ki so dobivali zdravilo Berinert intravensko, je prišlo do nastanka krvnih strdkov. Zelo veliki odmerki zdravila Berinert pri boleznih, z izjemo dednega angioedema, lahko povečajo tveganje za nastanek krvnih strdkov. Vendar pa za subkutano uporabljeno zdravilo Berinert niso ugotovili povezave s krvnimi strdki pri odmerku, ki se zdravnikom priporoča za predpisovanje. Povejte zdravniku, če imate ali ste kdaj imeli srčno ali žilno bolezen, možgansko kap, krvne strdke ali če imate gosto kri, vstavljen kateter/žilni pristop v kateri od vaših žil, ali če ste bili nekaj časa nepokretni. Vse naštetu lahko poveča vaše tveganje za nastanek krvnega strdka po uporabi zdravila Berinert. Zdravniku povejte tudi, katera zdravila jemljete, saj lahko nekatera zdravila, na primer kontracepcijske tablete ali nekateri androgeni, povečajo tveganje za nastanek krvnega strdka.

Zdravnik bo natančno pretehtal koristi zdravljenja z zdravilom Berinert v primerjavi s povečanim tveganjem zaradi teh zapletov.

Varnost pred virusi

Kadar se zdravila izdelujejo iz človeške plazme ali krvi, je treba uvesti določene ukrepe za preprečevanje prenosa okužb na bolnike. Ti ukrepi vključujejo:

- skrbno izbiro darovalcev krvi in plazme, da se zagotovi izključitev tistih s tveganjem prenašanja okužb, in
- preiskovanje vsake darovane in zbrane plazme za znake virusa/okužb.

Izdelovalci teh zdravil v predelovanje krvi ali plazme vključijo tudi korake, ki lahko inaktivirajo ali odstranijo viruse. Kljub tem ukrepom pri uporabi zdravil, pripravljenih iz človeške krvi ali plazme, ni mogoče popolnoma izključiti prenosa povzročiteljev okužb. To velja tudi za katere koli neznane ali nove viruse ter druge vrste okužb.

Uvedeni ukrepi so učinkoviti proti virusom z ovojnico, kot so virus humane imunske pomanjkljivosti (HIV, virus AIDS-a), virus hepatitisa B, virus hepatitisa C (vnetje jeter) in proti virusom brez ovojnice hepatitisa A (vnetje jeter) in parvovirusu B19.

Zdravnik vam bo morda priporočil cepljenje proti hepatitisu A in B, če redno/večkrat prejimate zdravila, pridobljena iz človeške plazme.

Močno je priporočljivo, da vsakokrat, ko prejmete odmerek zdravila Berinert, zabeležite datum prejetja, serijsko številko zdravila in injicirano količino.

Druga zdravila in zdravilo Berinert

- Obvestite zdravnika ali farmacevta, če jemljete, ste pred kratkim jemali ali pa boste morda začeli jemati katero koli drugo zdravilo, tudi če ste ga dobili brez recepta.
- Zdravila Berinert ne smemo mešati z drugimi zdravili ali topili v injekcijski brizgi.

Nosečnost in dojenje

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

Vpliv na sposobnost upravljanja vozil in strojev

Zdravilo Berinert ne vpliva na vašo sposobnost upravljanja vozil in strojev.

Zdravilo Berinert vsebuje natrij

To zdravilo vsebuje do 29 mg natrija (glavne sestavine kuhinjske soli) na vialo. To je enako 1,5 % priporočenega največjega dnevnega vnosa natrija s hrano za odrasle osebe.

3. Kako uporabljati zdravilo Berinert

Zdravilo Berinert je namenjeno za samoinjiciranje s subkutano injekcijo. Vi ali vaš skrbnik morate biti poučeni o tem, kako pravilno dajati zdravilo Berinert.

Odmerjanje

Priporočeni odmerek zdravila Berinert je 60 i.e. na kg telesne mase.

Pediatrična populacija

Priporočeni odmerek je enak kot pri odraslih.

Preveliko odmerjanje

Ni poročil o primerih prevelikega odmerjanja.

Priprava in način uporabe

Če zdravnik meni, da ste primerni za uporabo zdravila doma, vam bo dal v zvezi s tem podrobna navodila. Voditi boste morali dnevnik in v njem dokumentirati vsako zdravljenje prejeto doma, dnevnik pa prinesiti na vsak zdravniški pregled. Zdravnik bo izvajal redno preverjanje tehnike injiciranja, ki jo uporabljate vi sami ali vaš skrbnik, za zagotavljanje pravilne nadaljnje uporabe zdravila.

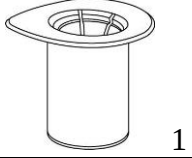
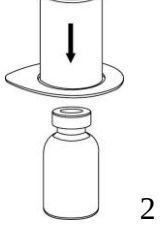
Splošna navodila

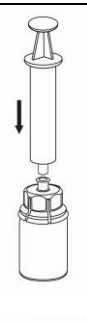
- Prašek raztopite in izsesate iz vialo v aseptičnih pogojih. Uporabite priloženo injekcijsko brizgo.
- Pripravljena raztopina mora biti brezbarvna in bistra do rahlo svetlikajoča. Po filtriranju ali izsesanju (glejte spodaj) pred dajanjem preverite videz raztopine, da ne vsebuje majhnih delcev ali obarvanj.
- Ne uporabljajte raztopine, če je očitno motna ali če so v njej vidni kosmi ali delci.
- Neuporabljen izdelek ali odpadni material zavrzite v skladu z lokalnimi zahtevami in po navodilih zdravnika.

Rekonstitucija

Brez odpiranja obeh vial, segrejte prašek Berinert in vehikel na sobno temperaturo. To lahko storite tako, da viali pustite na sobni temperaturi približno eno uro ali ju nekaj minut držite v rokah. NE izpostavljajte vial neposredni vročini. Vial ne smete segrevati na temperaturo, ki je višja od telesne (37 °C).

Previdno odstranite zaščitno kapico iz vialo z vehiklom in vialo z zdravilom. Očistite gumijaste zaporke obeh vial z eno alkoholno blazinico in pustite, da se posušijo. Vehikel se lahko zdaj prenese v prašek s priloženim setom za apliciranje (Mix2Vial). Prosimo, da sledite spodnjim navodilom.

	1. Odprite zavoj Mix2Vial tako, da odlepите pokrov. Ne odstranite Mix2Vial iz pretisnega omota!
	2. Postavite vialo z vehiklom na ravno, čisto podlago in jo trdno držite. Vzemite Mix2Vial skupaj s pretisnim omotom in porinite konico modrega adapterja naravnost navzdol skozi zamašek vialo z vehiklom.

 3	3. Previdno odstranite pretisni omot s seta Mix2Vial, tako da ga primete za obod in potegnete navpično navzgor. Glejte, da odstranite le pretisni omot in ne tudi kompleta Mix2Vial.
 4	4. Postavite vialo z zdravilom na ravno in trdno podlago. Obrnite vialo vehikla, na katero je pritrjen komplet Mix2Vial, in porinite konico prozornega adapterja naravnost navzdol skozi zamašek vialo z zdravilom. Vehikel bo samodejno stekel v vialo z zdravilom.
 5	5. Z eno roko primite komplet Mix2Vial na tisti strani, kjer je viala z zdravilom, z drugo pa na strani vehikla in z odvijanjem v nasprotni smeri urnega kazalca previdno razstavite komplet na dva dela. Zavrzite vialo vehikla skupaj z modrim adapterjem, pritrjenim na Mix2Vial.
 6	6. Nalahno vrtite vialo z zdravilom skupaj s pritrjenim prozornim adapterjem, dokler se vsebina popolnoma ne raztopi. Ne stresajte.
 7	7. Vsrkajte zrak v prazno sterilno injekcijsko brizgo. Uporabite priloženo injekcijsko brizgo. Medtem ko je viala z zdravilom v pokončnem položaju, priključite injekcijsko brizgo na zaskočni nastavek »Luerjev zaklop« Mix2Vial s privijanjem v smeri urnega kazalca. Vbrizgajte zrak v vialo z zdravilom.

Izsosavanje in apliciranje

 8	8. S stalnim pritiskom na bat injekcijske brizge obrnite sistem na glavo in vsrkajte raztopino v brizgo s počasnim izvlečenjem bata.
--	---

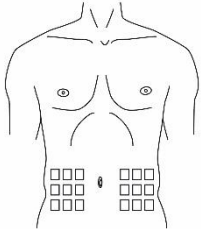
	9. Ko je raztopina v injekcijski brizgi, trdno primite tulec injekcijske brizge (bat naj bo še vedno obrnjen navzdol) in snemite komplet Mix2Vial z injekcijske brizge z odvijanjem v nasprotni smeri urinega kazalca.
---	---

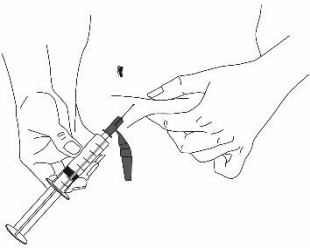
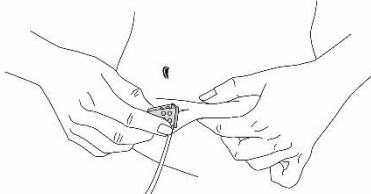
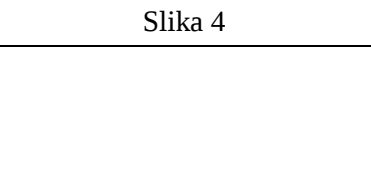
Dajanje

Samoinjiciranje (subkutana uporaba)

Zdravnik vas bo naučil, kako varno injicirati zdravilo Berinert. Ko se boste naučili, kako si samoinjicirati zdravilo, sledite navodilom spodaj.

Tabela 2. Navodila za samoinjiciranje zdravila Berinert

1. korak: Pripravite vse, kar potrebujete Pripravite injekcijsko brizgo zdravila Berinert, naslednje pripomočke za enkratno uporabo in drugo opremo (posodo za odlaganje ostrih in drugih predmetov, dnevnik zdravljenja): • podkožno iglo ali set za subkutano injiciranje • sterilno brizgo (uporabite brizgo brez silikona) • alkoholne blazinice • rokavice (če je tako priporočil zdravstveni delavec)	
2. korak: Očistite površino • Z alkoholnimi blazinicami temeljito očistite mizo ali drugo ravno površino.	
3. korak: Umijte si roke • Temeljito si umijte roke in jih osušite. • Če so vam priporočili, da med pripravo infuzije nosite rokavice, si jih nadenite.	
4. korak: Pripravite mesto injiciranja • Izberite mesto za injiciranje na predelu trebuha, razen če vam zdravnik ni naročil, da izberete drugo mesto (Slika 1). • Mesta injiciranja menjajte tako, da pri naslednjem injiciranju izberite drugo mesto. • Nova mesta injiciranja morajo biti od predhodnih mest oddaljena najmanj 5 centimetrov. • Zdravila nikoli ne injicirajte v mesta, kjer je koža srbeča, otečena, boleča, podpluta ali pordela. • Izogibajte se injiciranju v predele, kjer se nahajajo brazgotine ali strije. • Očistite kožo na mestu injiciranja z alkoholno blazinico in počakajte, da se osuši (Slika 2).	 Slika 1 

	Slika 2
5. korak: Injiciranje v predel trebuha Po navodilih zdravstvenega delavca: - Pritrdite podkožno iglo ali set za subkutano injiciranje (metuljčka) na brizgo, kot vam je naročil zdravstveni delavec. Brizgo ali cevko obrnite kot je potrebno in v skladu z navodili. Injiciranje s podkožno iglo: - Vbodite iglo v kožno gubo (Slika 3). Injiciranje s setom za subkutano injiciranje: - Vbodite iglo v kožno gubo (Slika 4).	 Slika 3  Slika 4 
6. korak: Pospravite - Po injiciranju celotne količine zdravila Berinert odstranite iglo. - Neuporabljeno raztopino in vse uporabljene pripomočke zavržite v skladu z lokalnimi predpisi.	
7. korak: Zabeležite zdravljenje Vsakič, ko uporabite zdravilo Berinert, v dnevnik zdravljenja zabeležite številko serije, ki je napisana na nalepki na viali zdravila Berinert, ter datum in čas infundiranja.	

4. Možni neželeni učinki

Kot vsa zdravila, ima lahko tudi to zdravilo neželene učinke, ki pa se ne pojavijo pri vseh bolnikih.

Obvestite zdravnika:

- če kateri koli neželeni učinek postane resen ali
- če opazite kateri koli neželeni učinek, ki ni omenjen v tem navodilu.

Neželene reakcije z zdravilom Berinert so redke.

Naslednje neželene učinke so opazili zelo pogosto (pojavijo se lahko pri več kot 1 od 10 bolnikov):

- reakcija na mestu injiciranja (modrica, hladnost, izcedek, eritem, hematoma, krvavitev, zatrdlina, edem, bolečina, srbenje, izpuščaj, brazgotina, oteklina, urtikarija, toplota).
- nazofaringitis (izcedek iz nosu ali zamašen nos, kihanje, solzenje).

Naslednje neželene učinke so opazili pogosto (pojavijo se lahko pri največ 1 od 10 bolnikov):

- preobčutljivostne ali alergijske reakcije (kot so preobčutljivost, srbenje, izpuščaj in koprivnica).
- omotica.

Poročanje o neželenih učinkih

Če opazite katerega koli izmed neželenih učinkov, se posvetujte z zdravnikom ali farmacevtom. Posvetujte se tudi, če opazite neželene učinke, ki niso navedeni v tem navodilu. O neželenih učinkih lahko poročate tudi neposredno na:

Javna agencija Republike Slovenije za zdravila in medicinske pripomočke
Sektor za farmakovigilanco
Nacionalni center za farmakovigilanco

Slovenčeva ulica 22
SI-1000 Ljubljana
Tel: +386 (0)8 2000 500
Faks: +386 (0)8 2000 510
e-pošta: h-farmakovigilanca@jazmp.si
spletna stran: www.jazmp.si.

S tem, ko poročate o neželenih učinkih, lahko prispevate k zagotovitvi več informacij o varnosti tega zdravila.

5. Shranjevanje zdravila Berinert

- **Zdravilo shranjujte nedosegljivo otrokom!**
- Tega zdravila ne smete uporabljati po datumu izteka roka uporabnosti, ki je naveden na nalepki in škatli poleg oznake EXP.
- Shranjujte pri temperaturi do 30 °C.
- Ne zamrzujte.
- Vialo shranite v zunanji ovojnini za zagotovitev zaščite pred svetlobo.
- Zdravilo Berinert ne vsebuje konzervansa, zato je treba pripravljeno raztopino po možnosti uporabiti takoj.
- Če se pripravljena raztopina ne uporabi takoj, jo je treba uporabiti najkasneje v 8 urah in jo je potrebno hraniti v **viali**.

6. Vsebina pakiranja in dodatne informacije

Kaj vsebuje zdravilo Berinert

Učinkovina je:

humani inhibitor C1-esteraze (3000 i.e./vialo; po pripravi s 5,6 ml vode za injekcije 500 i.e./ml)
Za nadaljne informacije glejte poglavje »*Naslednje informacije so namenjene samo zdravstvenemu osebju*«.

Druge sestavine zdravila so:

glicin, natrijev klorid, natrijev citrat

Vehikel: voda za injekcije

Izgled zdravila Berinert in vsebina pakiranja

Zdravilo Berinert je v obliki belega praška in je pakiran skupaj z vodo za injekcije kot vehikel. Pripravljena raztopina mora biti brezbarvna in bistra do rahlo svetlikajoča.

Pakiranja

Škatla vsebuje:

1 vialo s praškom

1 vialo s 5,6 ml vode za injekcije

1 priprava za prenos s filtrom 20/20

Set za dajanje (notranja škatla):

1 injekcijska brizga (10 ml) za enkratno uporabo

1 podkožna igla

1 set za subkutano injiciranje (metuljček)

2 alkoholni blazinici

1 nesterilen obliž

Večkratno pakiranje po 5 x 2000 i.e., vključno s škatlo s po 5 setov za dajanje.

Večkratno pakiranje po 20 x 2000 i.e., vključno s 4 škatlami s po 5 setov za dajanje.

Na trgu morda ni vseh navedenih pakiranj.

Način in režim predpisovanja in izdaje zdravila Berinert

H/Rp – Predpisovanje in izdaja zdravila je le na recept, zdravilo pa se uporablja samo v bolnišnicah. Izjemoma se lahko uporablja pri nadaljevanju zdravljenja na domu ob odpustu iz bolnišnice in nadaljnjem zdravljenju..

Imetnik dovoljenja za promet z zdravilom in proizvajalec

CSL Behring GmbH
Emil-von-Behring-Straße 76
35041 Marburg
Nemčija

Zdravilo je v državah članicah EGP pridobilo dovoljenje za promet z naslednjimi imeni:

Berinert 3000 I.E. Pulver und Lösungsmittel zur Herstellung einer Injektionslösung	Avstrija
Berinert 3000 IE, poeder en oplosmiddel voor oplossing voor injectie	Belgija, Nizozemska
Berinert 3000	Ciper, Nemčija, Grčija, Poljska, Portugalska
Беринерт 3000, Прах и разтворител за инжекционен разтвор C1-естеразен инхибитор, човешки	Bolgarija
Berinert 3000 IU	Češka, Slovaška
Berinert	Danska, Italija
Berinert SC	Estonija
Berinert 3000 IU, injektikuiva-aine ja liuotin, liuosta varten	Finska
Berinert 3000 UI, poudre et solvant pour solution injectable	Francija, Luksemburg
Berinert 3000 IU prašek i otapalo za otopinu za injekciju	Hrvaška
Berinert 3000 NE por és oldószer oldatos injekcióhoz	Madžarska
Berinert 3000 a.e. stungulyfsstofn og leysir, lausn	Islandija
Human C1-esterase inhibitor CSL Behring	Litva
3000 TV milteliai ir tirpiklis injekciniam tirpalui	
Berinert 3000 IU pulver og væske til injeksjonsvæske, oppløsning	Norveška
Berinert 3000 3000 UI, pulbere și solvent pentru soluție injectabilă	Romunija
Berinert 3000 i.e. prašek in vehikel za raztopino za injiciranje	Slovenija
Berinert 3000 UI polvo y disolvente para solución inyectable subcutánea	Španija
Berinert 3000 IE, pulver och vätska till injektionsvätska, lösning	Švedska
Berinert 3000 IU Powder and solvent for solution for injection	Velika Britanija, Malta, Irska

Navodilo je bilo nazadnje revidirano dne 22. 12. 2021.

Naslednje informacije so namenjene samo zdravstvenemu osebju

KAKOVOSTNA IN KOLIČINSKA SESTAVA

Aktivnost humanega inhibitorja C1-esteraze je izražena v mednarodnih enotah (i.e.), ki so v skladu s trenutnim Mednarodnim standardom (WHO) za zdravilo inhibitor C1-esteraze.