NAVODILO ZA UPORABO

Berinert 1500 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 s 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 v veno.

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 zdravljenje in predoperativno preprečevanje dednega angioedema tipa I in II (hereditary angioedema - HAE, edem = oteklina). 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 vaš zdravnik upoštevati, preden začnete dobivati zdravilo Berinert.

Ne uporabljajte zdravila Berinert:
- če ste alergični 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:

- če ste v preteklosti že imeli alergijsko reakcijo na zdravilo Berinert. Preventivno morate jemati antihistaminike in kortikosteroide, če vam zdravnik to svetuje.
- kadar pride do alergijske ali anafilaktične reakcije (hude alergijske reakcije, ki povzroča resne težave z dihanjem ali omotico). **Uporabo zdravila Berinert je treba v tem primeru nemudoma prekiniti (npr. ustaviti injiciranje).**
- če imate oteklo grlo (laringealni edem). Biti morate pod skrbnim nadzorom z možnostjo nujne medicinske pomoči.
- pri nepooblaščeni uporabi, ki presega odobrene indikacije in načinu odmerjanja (npr. sindrom povečane prepustnosti kapilar (Capillary Leak Syndrome - CLS). Glejte poglavje 4. »*Možni neželeni učinki*«.

Vaš 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.

Vaš zdravnik vam bo morda priporočil cepljenje proti virusom hepatitisa A in B, če redno/večkrat prejemate zdravila, pridobljena iz človeške plazme.

Močno priporočamo, da vsakič, 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 ali ste pred kratkim jemali katerokoli 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.
- Zdravilo Berinert se daje med nosečnostjo in dojenjem le, če je res potrebno.

Vpliv na sposobnost upravljanja vozil in strojev
Študij o vplivu na sposobnost vožnje in upravljanja s stroji niso izvedli.

Pomembne informacije o nekaterih sestavinah zdravila Berinert
Zdravilo Berinert vsebuje manj kot 1 mmol natrija (23 mg) na vialo, kar v bistvu pomeni »brez natrija«.

3. Kako uporabljati zdravilo Berinert

Z zdravljenjem se sme začeti pod nadzorom zdravnika, ki ima izkušnje z zdravljenjem pri pomanjkanju inhibitorja C1-esteraze.

Odmerjanje

Odrasli
Zdravljenje akutnih napadov angioedema
20 i.e. na kilogram telesne mase (20 i.e./kg t.m.).

Predoperativno preprečevanje napadov angioedema
1000 i.e. manj kot 6 ur pred zdravstvenim, zobozdravstvenim ali operacijskim posegom.

Pediatrična populacija
Zdravljenje akutnih napadov angioedema
20 i.e. na kilogram telesne mase (20 i.e./kg t.m.).

Predoperativno preprečevanje napadov angioedema
15 do 30 i.e. na kilogram telesne mase (15-30 i.e./kg t.m.) manj kot 6 ur pred zdravstvenim, zobozdravstvenim ali operacijskim posegom. Odmerek je treba izbrati ob upoštevanju kliničnih okoliščin (npr. vrsta postopka in resnost bolezni).

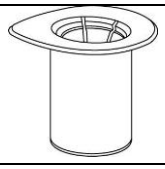
Preveliko odmerjanje
Ni poročil o primerih prevelikega odmerjanja.

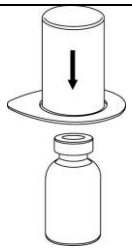
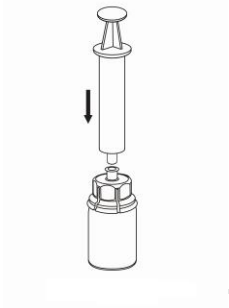
Priprava in način uporabe

Zdravilo Berinert običajno injicirata v veno zdravnik ali medicinska sestra. Tudi vi sami ali vaš skrbnik lahko uporabite zdravilo Berinert v obliki injekcije, vendar le, če ste za to pridobili ustrezno znanje. 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 prinesti 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.

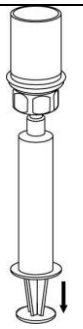
Splošna navodila
- Prašek raztopite in izsesate iz viale v aseptičnih pogojih. Uporabite priloženo injekcijsko brizgo.
- Pripravljena raztopina mora biti brezbarvna in bistra do rahlo svetlikajoča. Po filtriranju ali izsesanju (glejte spodaj) pred dajanjem preverite videz raztopine, da ne vsebuje majhnih 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 vašega 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 ºC).
Previdno odstranite zaščitno kapico iz viale z vehiklom in viale 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	1. Odprite zavoj Mix2Vial tako, da odlepite pokrov. **Ne** odstranite Mix2Vial iz pretisnega omota!

 2	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 viale 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 viale 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 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. Vbrizgajte zrak v vialo z zdravilom.

Izsesavanje 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	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.

Dajanje
Raztopino dajte s počasno intravensko (i.v.) injekcijo.

4. Možni neželeni učinki

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

Obvestite svojega zdravnika:
- **če katerikoli neželeni učinek postane resen ali**
- **če opazite katerikoli neželeni učinek, ki ni omenjen v tem navodilu.**

Neželene reakcije z zdravilom Berinert so redke.

Redko so bili opaženi naslednji neželeni učinki (pojavijo se lahko pri največ 1 od 1.000 bolnikov):
- Pri poskusih uporabe za profilakso (preprečevanje) ali zdravljenje sindroma povečane prepustnosti kapilar (uhajanje tekočine iz tankih krvnih žilic v okolno tkivo) se poveča tveganje za nastanek krvnih strdkov, npr. med ali po srčnih operacijah z izventelesnim krvnim obtokom. Glejte odstavek poglavja 2. »*Opozorila in previdnostni ukrepi*«
- Povišana telesna temperatura ter pekoč občutek in skelenje na mestu injekcije.
- Preobčutljivostna ali alergijska reakcija (kot npr. neenakomeren srčni utrip, pospešen srčni utrip, padec krvnega tlaka, pordelost kože, izpuščaj, oteženo dihanje, glavobol, omotica, slabost).

V zelo redkih primerih (pojavijo se lahko pri največ 1 od 10.000 bolnikov) bi se lahko preobčutljivostna reakcija stopnjevala do stanja šoka.

Poročanje o neželenih učinkih
Če opazite kateri koli neželeni učinek, 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!**
- Zdravila Berinert ne smete uporabljati po datumu izteka roka uporabnosti, ki je naveden na nalepki in škatli.
- 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

Zdravilna učinkovina je:
humani inhibitor C1-esteraze (1500 i.e./vialo; po pripravi s 3 ml vode za injekcije 500 i.e./ml)
Za nadaljne informacije glejte poglavje »*Naslednje informacije so namenjene samo zdravstvenim delavcem*«.

Druge sestavine so:
glicin, natrijev klorid, natrijev citrat
Glejte zadnji odstavek poglavja 2. »*Pomembne informacije o nekaterih sestavinah zdravila Berinert*«
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 s 1500 i.e. vsebuje:
1 vialo s praškom (1500 i.e.)
1 vialo s 3 ml vode za injekcije
1 priprava za prenos s filtrom 20/20
Set za dajanje (notranja škatla):
1 injekcijska brizga (5 ml) za enkratno uporabo
1 komplet za punkcijo vene
2 alkoholni blazinici
1 nesterilen obliž

Način in režim 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:

Avstrija:	Berinert 1500 IE Pulver und Lösungsmittel zur Herstellung einer Injektions
Belgija	Berinert 1500 eenheden poeder en oplosmiddel voor oplossing voor injectie
Bolgarija	Berinert 1500 IU Powder and solvent for solution for injection
Ciper, Nemčija, Grčija, Luksemburg, Portugalska, Slovaška	Berinert 1500
Češka	Berinert 1500 IU Powder and solvent for solution for injection
Danska	Berinert 1500 pulver og solvens til injektions, opløsning
Španija	Berinert 1500 UI polvo y disolvente para solución inyectable
Finska	Berinert 1500 IU, Injektiokuivaaine ja liuotin, liuosta varten
Francija	Berinert 1500 UI, poudre et solvant pour solution injectable
Madžarska	Berinert 1500 NE por és oldószer oldatos injekcióhoz
Italija	Berinert
Norveška	Berinert 1500 IU pulver og væske til injeksjonsvæske, oppløsning
Poljska	Berinert 1500 IU
Romunija	Berinert 1500 UI pulbere şi solvent pentru soluţie injectabilă
Švedska	Berinert 1500 IE, pulver och vätska till injektionsvätska, lösning.
Slovenija	Berinert 1500 i.e. prašek in vehikel za raztopino za injiciranje
Velika Britanija	Berinert 1500 IU Powder and solvent for solution for injection

Navodilo je bilo nazadnje revidirano dne 5. 10. 2021.

Naslednje informacije so namenjene samo zdravstvenim delavcem

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.